

Die idiopatische Chondrolyse
der Adoleszenten

MICHAEL GUGEREL

Diss.
Mama.
1985



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Klinik für Rheumakranke, Bad Kreuznach

Damaliger ärztlicher Direktor:
Professor Dr. med. F. Schilling

Die idiopatische Chondrolyse der Adoleszenten

Inauguraldissertation
zur Erlangung des Doktorgrades der Medizin
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
dem Fachbereich Medizin vorgelegt

von

Michael Gugerel

aus Wiesbaden

Mainz, 1984

Dekan:

Professor Dr. J. Michaelis

1. Gutachter:

Professor Dr. F. Schilling

2. Gutachter:

Professor Dr. P. Otte

Tag der Promotion 13. Feb. 1985

Inhaltsübersicht

	Seite
I. Einleitung und Aufgabenstellung	1
II. Historie und Literaturübersicht	2
1. Historie	2
2. Histopathologie	5
3. Röntgenologie	5
4. Beschreibung der idiopathischen Chondrolyse des Adoleszenten	6
4.1 Klinisches Bild	6
4.2 Laborchemische und bakteriologische Befunde	8
4.3 Radiologische Befunde	8
4.3.1 Arthrographie	10
4.3.2 Lymphographie	10
4.4 Pathologischer Befund	10
4.4.1 Makroskopisch	10
4.4.2 Mikroskopisch	
4.4.3 Elektronenmikroskopie	12
4.4.4 Histopathologische Zusammenfassung	12
4.5 Therapie	13
4.5.1 konservativ	13
4.5.2 operativ	14
III. Krankengut und Methode	15

IV. Eigenes Krankengut

1.	Kasuistik	
1.1	Dagmar K.	16
1.2	Sabine P.	19
1.3	Sylvia K.	22
1.4	Marco L.	28
1.5	Nicoletta K.	32
1.6	Nancy A.	35
1.7	Gabriele W.	38
1.8	Karin Sch.	42
1.9	Daniela S.	46
1.10	Corinna	49
1.11.	Thomas W.	52
2.	Gemeinsamkeiten der eigenen Krankheits- fälle und Darstellung der Besonderheiten	
2.1	Anamnese	55
2.2	klinischer Befund bei Aufnahme	57
2.3	klinischer Befund im weiteren Verlauf	58
2.4	Laborchemische Befunde	60
2.5	Radiologische Befunde	60
2.6	Pathologie	
2.6.1	makroskopisch	63
2.6.2	mikroskopisch	64
2.7	Therapie	65
2.8	Verlauf	
3.	Ergebnisse	71
4.	Differentialdiagnose	79

V.	Diskussion	81
----	------------	----

VI.	Zusammenfassung	95a
-----	-----------------	-----

VII.	Literaturverzeichnis	97
------	----------------------	----

VIII.	Röntgendokumentation	101
-------	----------------------	-----

Lebenslauf

I. Einleitung und Aufgabenstellung

Die **Chondrolyse des Hüftgelenks** ist ein seltenes Krankheitsbild, von dem zwei Formen beschrieben worden sind, eine primäre (idiopathische) und eine sekundäre Form. Die der vorliegenden Arbeit zugrundeliegende primäre und idiopathische Form der Chondrolyse bereitet bezüglich der Diagnose und Therapie einige Schwierigkeiten, da über ihre Ursachen und die Entstehung bis heute keine ausreichende Klärung herbeigeführt werden konnte.

1971 wurde von Jones (22) erstmals über diese Form der Chondrolyse berichtet, die sich von der sekundären Form dadurch unterscheidet, daß sie nicht mit einer Hüftkopfepiphysenlösung oder anderen bekannten Faktoren verbunden ist.

Im Gegensatz dazu ist die sekundäre Form der Chondrolyse eine Komplikation der Hüftkopfepiphysenlösung und seit der Erstbeschreibung durch Waldström 1930 (37) und zahlreichen nachfolgenden Veröffentlichungen eine hinreichende gut dokumentierte klinische Einheit.

Zwischen beiden Formen besteht somit kein ätiologischer Zusammenhang. Um beide voneinander zu unterscheiden, wird für die primäre Form der Ausdruck "idiopathische Chondrolyse" benutzt, damit die Läsion bei diesen Patienten von denen abgegrenzt wird, welche mit einer Hüftkopfepiphysenlösung verbunden sind.

In dieser Dissertation ist mir die erste der beiden Formen zur Bearbeitung aufgetragen worden. Die zweite (symptomatische) Form wird nur zur Differentiadiagnose mitverwertet.

Aufgabe und Ziel dieser Arbeit ist es demnach, eine Gesamtdarstellung des seltenen Krankheitsbildes der "idiopathi-

schen Chondrolyse der Adoleszenten" zu erarbeiten, die aus unserem multiizentrischen Krankengut zusammengetragenen elf Fälle zu analysieren, sie mit der Literatur zu vergleichen und zu prüfen, ob sie dem überkommenen Krankheitsbild entsprechen und teilweise anderen Erkrankungen zuzuordnen sind.

II. Historie und Literaturübersicht

1. Das Krankheitsbild der Chondrolyse des Hüftgelenks wurde, **historisch** gesehen, von Waldenström (37) im Jahre 1930 erstmals beschrieben und "Nekrose des Hüftknorpels bei Epiphysiolysis capitis femoris" genannt. Er hat damit also die 2. Form der adoleszenten Hüftsteife, nämlich die sekundäre (symptomatische) als Erstbeschreibung angesprochen. Er hat bei drei Fällen infolge einer Epiphysenlösung Nekrosen im Knorpel des Hüftgelenks beobachtet. Da die Nekrosen nicht nur den Hüftkopf sondern auch das Acetabulum mit einbezogen; nahm er ursächlich eine ungenügende Ernährung der Knorpeloberfläche vom Gelenk aus an, die wahrscheinlich durch ein Transsudat aus der Umschlagstelle der Gelenkkapsel erfolgte. Da alle drei Fälle operativ reponiert worden waren, führte er die Knorpeldystrophie mit Nekrose und nachfolgender Hüfteinsteifung auf eine praktisch also traumatische Zerreißung der Gelenkkapsel zurück.

Im Jahre 1943 beschrieb Brentrup (3) im Zusammenhang mit einer primären Pfannenprotrusion bei einem 18-jährigen Mädchen eine spontane Hüfteinsteifung. 1950 berichtete Hayd (12) ebenfalls über zwei Fälle von spontaner Hüfteinsteifung bei einem 15-jährigen Jungen in Kombination mit bestehender Protrusio acetabuli. In beiden Fällen waren Entzündungszeichen weder anatomisch noch röntgenologisch, noch aufgrund des histologischen Befundes nachzuweisen. 1952 stellte Imhäuser (16) zwei junge Mädchen in der Pubertät vor, bei denen eine doppelseitige Hüfteinsteifung in Abduktionsstellung vorlag, die röntgenologisch mit einer Gelenkspaltverschmälerung einherging, wie

sie gelegentlich auch bei Epiphysenfugenlösung des jugendlichen Hüftkopfes vorkommt. Er stellt als Ursache des Leidens endokrine Faktoren in den Vordergrund, schloß aber eine entzündliche Komponente nicht aus und nannte das Krankheitsbild "zur Versteifung führende Hüfterkrankung in der Pubertät".

Er hat damit als erster eine klare Abgrenzung von der Symptomatischen Form bei Epiphysiolyse gegeben, offenbar bei angeboren tiefer Pfanne mit Neigung zur Protrusio acetabuli. Diesem Gesichtspunkt hat Imhäuser dann im Jahre 1958 im Handbuch Orthopädie II (19) Ausdruck verliehen, indem er diese Form der Hüftsteife mit der "intrapelvinen Vorragung des Hüftpfannenbodens" in pathogenetische Verbindung brachte. Im Zusammenhang mit der von Waldenström beobachteten Knorpelerkrankung sprach Leinbach (25) 1956 von einer "Arthrofibrose", die er in zwei Gruppen aufteilte. Er unterschied eine traumatische und eine idiopathische ankylosierende Form. Letztere beobachtete er, spontan auftretend, bei Jugendlichen mit einem dünnen Pfannenboden. 1962 machte Mau (28) bei einem 11 und einem 12jährigen Mädchen die Beobachtung, daß bei beiden in der Pubertät sich bei einer vorliegenden Protrusion eine ein bzw. doppelseitige Hüftsteife einstellte, die nicht bakteriell-entzündlicher Natur war ("abakterielle, innersekretorisch bedingte Hüftsteifen mit Knorpelzerstörung und Knochenveränderungen in der Pubertät"). Er kam zu dem Schluß, daß offenbar hormonelle Störungen sowohl bei der Entstehung der Protrusio acetabuli wie der Pubertätshüftsteifen tatsächlich eine Rolle spielen, wie Imhäuser 1952 schon bemerkt hatte. Es wird damit verständlich, daß das Zusammenreffen dieser an sich gesondert zu betrachtenden Vorkommnisse gar nicht so selten ist. Zwei Jahre später, 1964 beschrieb Jaster (21) ausführlich zwei Fälle doppelseitiger Pubertätshüftsteifen bei einem 11- und einem 14-jährigen Mädchen, die weitgehend den Fällen entsprachen, die Mau beschrieben hatte. Erst fast 20 Jahre nach Imhäuser hat im Jahre 1971 Jones (22) in Südafrika das Krankheitsbild der

idiopathischen Chondrolyse wieder aufgegriffen und über pubertäre Hüftsteifen berichtet, die nicht mit einer Epiphysenfugenlösung des Hüftkopfes oder einem Trauma verbunden waren, aber in ihrem weiteren Verlauf in einer fibrinösen Ankylose endeten. Bei seinen Beobachtungen handelte es sich um acht pubertierende Negermädchen und einen Jungen. Darunter befand sich ein 9-jähriges Mädchen mit frühzeitigen Reifezeichen und einem vorzeitigen Schluß der Epiphyse- und Apophysenfugen des proximalen Femur. Seitdem haben mehrere Autoren im angloamerikanischen Schrifttum Beschreibungen über weitere Fälle von Pubertätshüftsteifen veröffentlicht. 1974 folgten Moule und Golding (29) mit neun Beobachtungen bei acht Negermädchen und einer Indianerin, alle im Alter zwischen 11 und 18 Jahren. Heppenstall et al. (15) beschrieb 1974 17 Fälle, die sich auf acht Negermädchen im Durchschnittsalter von zwölf Jahren und neuen Negerjungen im Durchschnittsalter von 13 Jahren verteilten. 1975 beschrieben Wenger et al. (36) erstmals in der amerikanischen Literatur zwei weiße Mädchen, die an idiopathischer Chondrolyse erkrankt waren. 1977 wurde der erste Fall aus Süd-Ost-Asien von Sivanantham und Kutty (32) berichtet. Es handelte sich um einen 20-jährigen indischen Mann. 1979 folgte Duncan (6) mit acht Fällen, von denen ein schwarzer Junge und sieben Mädchen, davon wiederum vier weißer und drei schwarzer Hautfarbe waren, alle im Alter zwischen 11 und 15 Jahren.

Aus dem Jahre 1981 stammt der erste Bericht über einen weißen Europäer, von Ippolito und Ricciardi-Pollini (20), die einen 21-jährigen Mann beobachtet hatten, der dieses Krankheitsbild atypischerweise erst nach Beendigung des Skelettwachstums entwickelt hatte. Aus jüngster Zeit stammen neun Fälle von Sparks und Dall (34) 1982, von Smith et al. (33) 1983 ein Fall eines schwarzen 13-jährigen Mädchens, von Bleck (2) 1983 neun Fälle, davon sieben weißer und zwei hispanischer Abstammung, zwischen 8 und 16 Jahren und

von Kozlowski und Scougall (24) 1984 vier Fälle, davon drei weiße und ein Maorimädchen, alle im Alter von 12 Jahren.

In Deutschland hatte im Jahre 1972 Otte (31) erstmals aufmerksam gemacht und kasuistisch zwei Fälle hinzugefügt. Zuletzt hat dann im Jahre 1976 nochmals Imhäuser (17) seinem Krankheitsbild zwölf Beobachtungen hinzugefügt, die er nach 1952 gemacht hatte, und es jetzt "spontane pubertäre Hüftsteife" nannte. Müller und Schilling (30) haben 1982 dieses Krankheitsbild im Rahmen der rheumatologischen Differentialdiagnose erwähnt.

2. Das diesem Krankheitsbild der idiopathischen pubertären Hüftsteife zugrundeliegende **histopathologische Substrat** ist als charakteristische Knorpelstörung bereits 1945 von Martin du Pan und Rutishauser (27) bei drei Patienten mit Knie-, Sprunggelenks- und Ellenbogengelenksverletzungen erkannt und als "Osteochondrite laminaire" bezeichnet worden. 1957 beschrieb Knodel (12) basierend auf dem Bericht von Martin du Pan und Rutishauser über die gleiche primäre Knorpelerkrankung nach fraglicher Coxitis tuberculosa. Die grundlegenden histologischen Kenntnisse sind Taillard und Grasset 1964 (35) zu verdanken, die diese anhand von Hüftkopfepiphysenlösungen ermittelt haben. Statt des Begriffs "Osteochondrite" sprachen sie von einer "Coxite" laminaire als einer besonderen Krankheitsform, die nicht als Knorpelnekrose anzusehen sei. In der angloamerikanischen Literatur hat sich demgegenüber der Begriff "Chondrolyse" durchgesetzt, der auch in der deutschen Literatur übernommen wurde.

3. **Röntgenologisch** findet man bei der idiopathischen Form Veränderungen am Hüftgelenkspalt, wie sie bei der Epiphysenlösung von Waldenström (37) beschrieben und von Taillard und Grasset (35) unter dem Begriff der "Coxite laminaire

juvenile" charakterisiert wurden. Offenbar kann das gleiche klinische, röntgenologische und histologische Bild auch ohne Epiphysiolyse des Hüftkopfes spontan entstehen.

4. Beschreibung der idiopathischen Chondrolyse der Adoleszenten

Nachdem im vorangegangenen Kapitel versucht wurde, historisch die primäre (idiopathische, spontane) Form der adoleszenten Chondrolyse von der sekundären (symptomatischen) Form abzugrenzen, soll jetzt aus der Zusammenschau der herangezogenen Literatur eine zusammenfassende Darstellung des Bildes der idiopathischen Krankheitsform gegeben werden.

4.1 Klinisches Bild

Die idiopathische Chondrolyse kommt in der gleichen prä-pubertären Phase vor wie die Epiphysiolyse. Die Erkrankung ist zunächst hauptsächlich bei schwarzen weiblichen Adoleszenten beobachtet worden (Südafrika, USA), weniger häufig bei weißen weiblichen und selten bei weißen männlichen Adoleszenten. Bei der Geschlechtsverteilung sind 85 % weiblich und von diesen wiederum 66 % schwarzer Hautfarbe. Es liegt die Vermutung nahe, daß es sich hier um eine Rassen- und geschlechtsgebundene Erkrankung handeln kann, die klinisch durch spontan auftretenden Schmerz und fortschreitende Bewegungseinschränkung im befallenen Hüftgelenk charakterisiert wird.

Die idiopathische Chondrolyse des Hüftgelenks entwickelt sich in der Pubertätszeit vom 9. bis zum 16. Lebensjahr. Gelegentlich tritt die Erkrankung nach dieser Zeit, etwa bis zum 20. Lebensjahr auf (Imhäuser 17), Sivanantham (32) und Ippolito und Ricciardi-Pollini (20)).

In der Mehrzahl der Fälle sind Mädchen erkrankt. Aus der südafrikanischen (Jones) und der amerikanischen Literatur ist, wie schon bemerkt, eine relativ hohe Inzidenz bei der schwarzen Rasse zu entnehmen (Duncan (6), Golding (9), Moule (29)).

Das Krankheitsbild entwickelt sich aus vollem Wohlbefinden, d. h. ohne Trauma und ohne entzündliche oder andere systemische Erkrankung, an einer oder beiden Hüften (Imhäuser (16), Duncan (7)).

Charakteristische Merkmale der Erkrankung sind: Gewöhnlich leere Anamnese, schleichender Beginn, mit mildem, spontan auftretendem Schmerz, Steifigkeit des Hüftgelenks, fortschreitende Bewegungseinschränkung, ohne systemische Manifestation und irgendeine andere Gelenkerkrankung, hinkender Gang, dem als Ursache der synovitische Leisten- druckschmerz und die Fehlstellung des betreffenden Beines, die sog. Entlastungsstellung, zugrundeliegt, die zu einer Stabilisierung des Hüftgelenks führt, entweder in einer Abduktions-Außen- oder Innendrehkontraktur (Jones (22), Wenger (36), Imhäuser (16)) oder in einer Adduktions- Außen- oder Innendrehkontraktur (Duncan (7), Moule (29), Imhäuser (16)). Weiterhin ist auf der befallenen Hüftseite eine leichte Schwächung der betreffenden Glutelmuskulatur, Druckschmerz über dem Trochanter und der Glutealregion festzustellen, der infolge eines schmerzreflektorischen Muskelspasmus eine Kontraktur der überwiegenden Adduktoren- muskeln verursacht, gelegentlich mit einer echten Bein- verkürzung infolge eines frühzeitigen Schlusses der proximalen Femurepiphysenfuge. Daher ist als weiteres führendes Symptom eine skoliotische Zwangshaltung und/oder häufiger noch ein vermehrtes Hohlkreuz, infolge der kaum jemals fehlenden Hüftbeugekontraktur, zu erkennen. Im ungünstigsten Fall führt das Ganze oft innerhalb von 6 bis 18 Monaten zu einer kompletten, klinischen Versteifung des befallenen Hüft-

gelenks, fibröse Ankylose, die das Schicksal des Gelenkes besiegelt. Bei einem leichteren Verlauf kann sich die fast volle Beweglichkeit wieder einstellen.

4.2 Laborchemische und bakteriologische Befunde

Alle nachstehenden Untersuchungen, die bei den erkrankten Patienten durchgeführt wurden, waren ohne pathologischen Befund. Lediglich Mankin (26) verzeichnete einen ansteigenden Betrag von Immunglobulinen, C 3 reaktivem Protein und der Ausscheidung von Hydroxyprolin.

Im einzelnen handelt es sich um folgende Untersuchungen: BSG, Leukozyten- und Erythrozytenzahl, Hämoglobin, Thrombozyten, CRP, Rheumaserologie, Antinukleäre Faktoren und anti-DNA Spiegel; FTA-Test und Gonokokken-Komplement-Fixationstest; Thypus, Brucella, Rickettsia und Yersinia Antikörper Tests; Sputum auf säurefeste Stäbchen, Hauttests auf Mycobakterien und Pilze, Unrinstatus und Blutkulturen; Prüfung der Gelenkflüssigkeit auf Tuberkulose, Pilze und Bakterien.

Bestimmung von Harnsäure, Elektrolyten, Glukose, Harnstoff, HLA B 27 Calcium, Phosphate, Cholesterin, Bilirubin, alkalischer Phosphatase, Transaminasen, Gamma-GT, Gesamt-Eiweiß, Albumin, Globulin, IgA, IgM und C 3 Spiegel; Eiweißelektrophorese; Analyse der Urinproteine und 17-Ketosteroide, Schätzung des 17 β -Oestradiols, LTH und FSH, Kortisol- und Salicylatwerte; und Tests zur Aufdeckung von Hämoglobinopathien.

4.3 Radiologische Befunde

Die Frühbefunde bestehen aus einer Kapseldehnung und -verdickung, periartikulärer Osteoporose und einer Kon-

traktur der Hüfte. Diesen folgt eine fortschreitende Verringerung des Knorpelabstandes, vom normalen Durchschnitt von 4 mm auf ungefähr 1 mm Knorpeldicke oder weniger, was zu einer konzentrischen Verschmälerung des Gelenkspaltes führt.

Bei fortschreitender Krankheit kommt es zur weiteren Verschmälerung des Gelenkspaltes, welcher nie komplett verschlossen wird, selbst wenn eine völlige klinische Versteifung vorliegt.

Weiterhin kann eine Osteoporose des Femurkopfes, eine periostale Reaktion im Schenkelhalsbereich und eine unregelmäßige Verwischung der Subchondrallinien an der acetabularen und femoralen Oberfläche gesehen werden, ohne daß die Kontur des Hüftgelenks verändert wird.

Zu den späten Veränderungen zählen:

Die Entwicklung einer Protrusio acetabuli in vielen Fällen (Jones 22), Moule (29), Golding (9), Wenger (36), Sparks (34)). Vorzeitiger Schluß der Kopf-, Subcapitalen- und Trochanterepiphysen.

Deformierung und Erosionen der Gelenkoberfläche, des Acetabulums oder des Femurkopfes, im Bereich der gewichttragenden Teile (Moule (29), Smith (33), Sparks (34)).

Subchondrale Cysten- und Osteophytenbildung am Femurkopf und Hals (Golding (9), Duncan (7), Jones (22), Moule (29)). In keinem Fall gibt es einen Anhalt für eine Femurkopf-epiphysenlösung, entweder zu Beginn oder nach mehreren Jahren. Es gibt ebenfalls keinen Anhalt für eine Abnormalität des Weichteilgewebes, einer periartikulären Schwellung, Atrophie, Gelenkerguß oder Weichteilkalzifikation.

4.3.1 Arthrographie

Sie stellt deutlich die Unregelmäßigkeit und die Verengung des erkrankten Hüftgelenks in einer überzeugenden Weise dar. Der Vergleich mit dem Normbild zeigt als charakteristischen Befund:

- a) den fleckigen Verlust des Gelenkknorpels
- b) das scheckige Muster des Kontrastmittels über dem Femurkopf

4.3.2 Lymphographie

Sie ergibt in keinem Fall einen pathologischen Befund.

4.4 Pathologischer Befund

4.4.1 makroskopisch

Bei direkter Inspektion der befallenen Hüfte ist in allen Fällen eine verdickte Kapsel, mit ödematöser und mäßig-gradiger entzündeter Synovialmembran, zu erkennen. Aus dem Gelenk entleert sich klare gelbliche Flüssigkeit. Der Gelenkknorpel im Kopfbereich und Acetabulum ist dünn und glanzlos. Areale mit Erosionen sind zu erkennen. Das Acetabulum ist tief und der Boden dünn.

4.4.2 mikroskopisch

Die Gewebeproben von Synovialmembran, Knochen und Knorpel zeigen folgendes Bild:

a) Synovialmembran

Sie ist ödematös verdickt und hypervaskularisiert, enthält focale und diffuse Areale von chronischen Entzün-

dungszellen, Hyperämiezeichen, perivaskuläre Infiltrate von Lymphozyten, Plasmazellen und Monozyten, besonders nahe an der freien Oberfläche der Synovialmembran.

Die Arteriolen zeigen eine markante mediale Hypertrophie (Moule (29), Sivanantham (32)). Es bestehen keine Granulome oder Nekrosen.

Dieser Befund repräsentiert eine chronische, unspezifische, entzündliche Antwort der Synovialmembran (Oedem, Hyperaemie und ein knappes Infiltrat von Lymphozyten und Plasmazellen).

b) Knochen

Jones (21) beschreibt den subchondralen Knochen als normal und nicht entzündlich verändert. Duncan (7) dagegen berichtet über osteoporotische, zystische Areale, die mit synovialen Gewebe gefüllt waren, und sah auch an zahlreichen Stellen eine Einwanderung von Gefäßen und Pannus in die tieferen Schichten des Gelenkknorpels.

Ippolito (20) fand im subchondralen Knochen starke unregelmäßige Trabekel. Der medulläre Raum war teilweise fibrotisch und enthielt oft Akkumulationen von Lymphozyten und Plasmazellen. Einige Abschnitte zeigten Umgestaltungen des Knochens mit Zonen der Resorption und Neuapposition.

c) Knorpel

Im Bereich der gewichttragenden Oberfläche zeigt der Knorpel Zeichen der Auffaserung und des Verschleißes. Er nimmt an manchen Stellen langsam ab, bis hin zum blanken Knochen. Diese unregelmäßige Verdünnung der Oberflächenschichten erzeugen im Arthrogramm die makroskopischen, fleckigen und sprenkeligen Erscheinungen (Moule (29)). Der Knorpelverlust ist auf der femoralen Seite größer als auf der acetabularen. Auffällig ist der randständige Verlust der Knorpelbedeckung, welcher von der Synovia durch eine Überdeckung von vasku-

lärem Pannus ersetzt wird, der eine fibrocartilagene Struktur zeigt.

Die tieferen Schichten des Gelenkknorpels zeigen leere Lacunen und/oder Chondrozyten mit degenerierten Nucleoli, in der Matrix, in Richtung auf die Oberfläche.

4.4.3 Elektronenmikroskopie

Hier ist eine irreguläre, pockennarbige und aufgefaserte Oberfläche des Knorpels und nekrotische Chondrozyten zu erkennen.

Immunfluoreszenzuntersuchungen der Synovia und des Knorpels auf IgG, IgM, IgA, C 3 und Fibrinogen waren negativ.

4.4.4 Histopathologische Zusammenfassung

Das in der Literatur beschriebene histopathologische Bild bezieht sich überwiegend auf das knorpelige Substrat. Dieses ist gekennzeichnet durch Dystrophie mit starker, undifferenzierter Knorpelproliferation in den tieferen Anteilen, aber auch Chondrozyten mit degenerierten Kernen und leere Knorpelhöhlen, d. h. eine lamelläre schichtartige Chondrofibrose: Eine fortschreitende Knorpelzerstörung durch fibrovaskulären Pannus, der von der Perforation der subchondralen Knochenlamelle ausgeht wie auch von der angrenzenden Synovialis, erscheint charakteristisch für das Erscheinungsbild. Regenerationsvorgänge nehmen mehr oder weniger ihren Anfang von beiden vorgenannten Stellen.

Zu Beginn der Erkrankung und bei leichteren Verlaufsformen ist fast immer eine starke Verdickung der Hüftgelenkkapsel mit Rötung und Einlagerung von Rundzellen in unterschied-

lichem Ausmaß zu finden. Bei schweren Verlaufsformen ist ein unter Druck stehender Gelenkerguß vorhanden, als Ausdruck der begleitenden Synovitis. Es ist wahrscheinlich, daß die Synovitis die Folge der Chondrolyse ist, wenn in späteren Stadien oberflächliche Knorpelauffaserungen oder Pannusgewebe zu finden ist, und nicht umgekehrt.

Auch die histologischen Veränderungen beweisen in diesem Zusammenhang also, daß es sich bei der adoleszenten Chondrolyse nicht um eine Entzündung im Sinne einer Coxitis handelt und auch nicht um eine übliche Form der Coxarthrose oder einer Hüftkopfnekrose. Vielmehr liegt eine selbständige, möglicherweise von tiefer gelegenen Knorpelschichten ausgehende Chondrodystrophie vor, bei der lediglich in schweren, fortgeschrittenen Fällen die oberste subchondrale Knochenlamelle stärker mitbetroffen wird.

4.5 Therapie

4.5.1 konservativ

Wegen der begrenzten Erfahrung mit der Erkrankung kann keine definitive Behandlungsmethode angegeben werden (Wenger (28)).

Bei leichten Fällen wird die Initialtherapie wie folgt durchgeführt:

Völlige Entlastung der befallenen Hüfte durch den Gebrauch von Gehstöcken, Bewegungsübungen und Verabreichung von Acetylsalicylsäure, als analgetische und antipyretische Substanz (Duncan (4), Wenger (28)).

In einigen Fällen kam es unter dieser Therapie zu einer Wiederherstellung der Knorpeldicke in einem gewissen Aus-

maß. 2/3 des ursprünglichen Bewegungsspielraums konnten wieder erreicht werden. Mit der gleichen Therapie konnte in einigen Fällen eine starke Ausdehnung der Knorpeldestruktion nicht verhindert werden. Es kam letztlich zu einer Ankylose mit einer Flexion und markanter Adduktion.

Bei Fällen mit stärkeren Schmerzen wird man zur Entlastung der synovitischen Gelenkkapsel eine Gelenkpunktion in Betracht ziehen, mit nachfolgender mechanischer Ruhigstellung, die durch Extension erfolgt, trotz der ausgesprochenen Versteifungstendenz, die mit der Erkrankung einhergeht. Sobald der Reizzustand abgeklungen ist, sollte mit isometrischen Spannungsübungen der Gesäß- und Oberschenkelmuskulatur begonnen werden und nachfolgenden vorsichtigen Bewegungsübungen.

Ist bereits eine fortgeschrittene Kontraktur vorhanden, wird eine Redression des Hüftgelenkes in Narkose durchgeführt und anschließender Gipsverbandimmobilisation, mit der Hüfte in funktioneller Stellung, über 6 Wochen (Duncan (4), Sivanantham (24)). Bei allen, bei denen eine Ankylosierung der Hüfte in funktioneller Stellung erreicht wurde, resultierte eine schmerzfreie Hüfte und ein befriedigender Gang.

Bei der konservativen Behandlung reicht die Dauer der akuten Veränderung und patientensignifikante Erholung von sechs bis zwölf Monate nach Einsetzen der Symptome. Davon sechs Wochen Immobilisation im Gips, Langzeitveränderungen, im Röntgenbild ersichtlich, wie die Wiederherstellung des Knorpelausmaßes, ziehen sich über eine Periode von zwei bis drei Jahren hin.

4.5.2 operativ

Nach Jones (20) ist die Bewegungseinschränkung im Frühstadium auf Muskelspasmen zurückzuführen, obwohl die

komplette Versteifung erst später dazukommen mag. Imhäuser (18) empfiehlt daher bei allen schweren Verläufen eine frühzeitige kontrakturgetreue Muskelentspannungsoperation auf der befallenen Seite, nach Brandes-Voss. Es wird hier eine Trochanter major-Resektion bei Abduktionskontrakturen sowie eine Adduktorentenotomie und Tenotomie des M. psoas durchgeführt. Bei beginnender Einsteifung hält Imhäuser (18) die Entspannungsoperation auch auf der gegenüberliegenden Seite für angezeigt. Varisierende, extendierende und rotierende Osteotomien sind mehrfach zur Stellungskorrektur des teilversteiften Beines eingesetzt worden.

III. Krankengut und Methode

Es handelt sich um eine multizentrische Studie. Die beteiligten Kliniken und Untersuchungsstellen sind unten aufgeführt. Herr Prof. Schilling hatte in seiner Klinik, in seiner Ambulanz, bei seiner konsiliarischen Tätigkeit in Frankfurt, in Wiesbaden und in Mainz sowie als klinischer Mitarbeiter im Zentrum für Rheuma-Pathologie die zu beschreibenden Krankheitsfälle diagnostiziert und notiert. Auf sie mußte nun zurückgegriffen werden.

Die beteiligten Stellen wurden nach Rücksprache mit den leitenden Ärzten und mit deren Erlaubnis aufgesucht, dort wurden die Krankengeschichten aufgearbeitet und die Röntgenbefunde analysiert und kopiert. In drei Fällen mußte wegen der großen Entfernung die Auswertung schriftlich erfolgen.

Die in den auswärtigen Kliniken vorliegenden, zunächst vorläufigen Diagnosen wurden zunächst übernommen und veranlaßten die Aufnahme dieser Fälle in die zu beschreibende Kasuistik. Von zwölf Fällen wurden acht mit Sicher-

heit zum Krankheitsbild der idiopathischen Chondrolyse der Adoleszenten gehörend übernommen, bei drei lag die Krankheit mit Wahrscheinlichkeit vor und einer mußte ausgeschieden werden. Es verblieben elf Fälle.

Von neun Krankheitsfällen liegt die histopathologische Beurteilung aus dem rheuma-pathologischen Institut Mainz vor, über das ein Teil der Fälle uns bekannt geworden war.

Diese multizentrische Studie bezieht sich auf die Jahre 1977 bis 1981, und die beteiligten Kliniken und Institute sind die folgenden:

1. Zentrum für Rheuma-Pathologie Mainz - WHO-Centre
(Leiter: Prof. Dr. med. H. G. Fassbender)
2. Klinik für Rheumakranke Bad Kreuznach
(Chefarzt Prof. Dr. med. F. Schilling)
3. Ambulanz der Klinik für Rheumakranke Bad Kreuznach
(Chefarzt Prof. Dr. med. F. Schilling)
4. Orthopädische Universitätsklinik Mainz
(Ärztlicher Direktor: Prof. Dr. med. F. Brüssatis,
Mitarbeit Prof. Dr. med. P. Otte)
5. Orthopädische Universitätsklinik Friedrichsheim
Frankfurt
(Chefarzt der rheuma-orthopädischen Abteilung
Prof. Dr. med. E. Störig)
6. Orthopädische Klinik Alfred-Erich-Heim Wiesbaden
(Chefarzt Prof. Dr. med. J. Eichler)
7. Klinik Wilhelm Schulthess Zürich
Orthopädie und Rheumatologie
(Ärztliche Leitung: Prof. Dr. med. N. Gschwend,
Orthopädie)
8. Orthopädische Universitätsklinik Heidelberg
(Ärztlicher Direktor: Prof. Dr. med. H. Cotta
Mitarbeit Prof. Dr. med. W. Becker)
9. Orthopädische Universitätsklinik Göttingen
(Ärztlicher Direktor: Prof. Dr. med. R. G. Willert)

IV. Eigenes Krankengut

1. Kasuistik

1.1 Fall Nr. 1: Dagbar K., geb. 29.12.1965

12-jähriges Mädchen, unauffällige Familien- und Eigenanamnese. Erstmalige Vorstellung beim Hausarzt am 13.10.1977 wegen stechender, nur wenige Sekunden anhaltender Schmerzen in der rechten Leiste unter Belastung. Auffällig war ein hinkender Gang bei Beinverkürzung links. Zur weiteren diagnostischen Abklärung erfolgte vier Wochen später Klinikeinweisung in die orthopädische Klinik Wiesbaden.

Klinischer Befund

Ohne Ausgleich der Beinverkürzung von 1 cm links, s-förmige Skoliosierung mit Rechtsüberhang des Thorax.

Hüftbeweglichkeit:	rechts	links
Flex./Ext.	110/0/0	140/0/0
Abd./Add.	30/0/10	50/0/20
IR/AR	5/0/10	30/0/30

bei gestreckter Hüfte:

IR/AR	40/0/40	40/0/40
-------	---------	---------

Lokal deutlicher Druckschmerz über dem Ursprung der Adduktorengruppe.

Laborbefunde:

BSG 11/22, Rheumaserologie uncharakteristisch (AST 1:320 schwach positiv), ASD (1:300) Streptokokken-L-Agglutination mit (1:60) schwach positiv. Alle anderen Laborwerte im Normbereich.

Röntgenbefund vom 18.1.1978

Mäßig tiefe Pfanne beider Hüftgelenke mit konzentrischer Gelenkspaltverschmälerung rechts und geringer Demineralisierung des rechten Hüftkopfes.

Arthrotomie rechts: unauffällig makroskopischer Befund.

Histologie: chronische Synovitis geringen Grades.

Therapie: antiphlogistisch (Tanderil) und physikalisch (Bewegungsübungen)

Verlauf

Unter alleiniger antiphlogistischer und krankengymnastischer Therapie Entlassung nach fünf Wochen, leichte Besserung der Hüftbeweglichkeit rechts, Röntgenkontrolle vier Wochen nach Entlassung: leichte Atrophie des rechten Hüftgelenks jetzt deutlich verschlechtert (Hüftthicken, Hyperlordose der LWS, Beugekontraktur von 30°, Abspreizkontraktur von 15°, Außenrotationskontraktur geringfügig).

Röntgen: Zunahme der konzentrischen Gelenkspaltverschmälerung rechts. Demineralisation des Hüftkopfes und des Pfannendachbereichs rechts gegenüber links. Leicht übermäßige Pfannenprotrusion beidseits 13 Wochen nach Entlassung, weitere Zunahme der Bewegungsbehinderung mit Inaktivitätsatrophie der Oberschenkel- und Pelvotrochantären Muskulatur rechts.

6 Monate nach Krankheitsbeginn: **klinischer Befund** bei Aufnahme:

Beugekontraktur rechtes Hüftgelenk von 30°, Abd/Add und IR/AR wackelsteif. Morgendlicher Initialschmerz rechtes Hüftgelenk, sowie Schmerzen nach geringer Belastung.

Röntgenbefund: vom 12.3.1978

Zunahme der Gelenkspaltverschmälerung rechts.

Therapie:

Gamaschenextension, Thomassplint mit Extension, anti-phlogistische und krankengymnastische Behandlung.

Verlauf:

Nach vier Wochen Besserung der Beschwerden und der Bewegungsumfänge. Rechts: Abd/Add. 20/0/15 und IR/AR 10/0/10. Ein Jahr nach Krankheitsbeginn dritte stationäre Aufnahme, wegen akuter Verschlechterung der Hüftgelenkbeweglichkeit rechts.

Klinischer Befund

Beugekontraktur von 60° mit erstmaliger Bewegungseinschränkung des linken Hüftgelenks.

Hüftbeweglichkeit	rechts	links
Flex./Ext.	60/60/0	110/0/0
Abd./Add.	wackelsteif	40/0/30
IR/AR	wackelsteif	30/0/30

Röntgenbefund vom 4.10.1978

Jetzt hochgradige konzentrische Verschmälerung des rechtsseitigen Gelenkspaltes mit beginnender Strukturverdichtung des Limbus und angedeuteter Entrundung des Hüftkopfes. Gelenkspaltverschmälerung des rechten Ileosacralgelenks. Beckenkipfung.

Therapie:

Extensionsosteotomie am 10.10.1978 durch intertrochantere Umstellung (Abb. 3), wegen Gehunfähigkeit bei fixierter Beugefehlstellung.

Makroskopisch: entrundeter Hüftkopf, stark porotischer Knochen.

Histologie: keine Änderung gegenüber dem Vorbefund vor einem Jahr (Chronische Synovitis)

Verlauf:

Nach sieben Wochen Klinikaufenthalt: Beugefähigkeit rechts 50/0/0, Abd./Add. 5/0/10, Rotation weiterhin wackelsteif. Inzwischen ist auch das linke Hüftgelenk bewegungshindert. Ambulante Vorstellung 17 Monate nach Krankheitsbeginn.

Röntgenbefund: vom 9.10.1978

Sekundärarthrose rechts. Zwei Jahre und ein Monat nach Erkrankungsbeginn und acht Monate nach Implantation Metallentfernung (Abb. 4). Das rechte Hüftgelenk ist weitgehend aus seiner Beugefehlstellung korrigiert. Das Kind ist beschwerdefrei. Weiterer Verlauf nicht bekannt.

Epikrise:

12-jähriges Mädchen, plötzlich auftretende stechende Schmerzen in der rechten Leiste unter Belastung. Hinken-

des Gangbild bei Beinverkürzung links mit deutlichem Druckschmerz über Adduktoren.

Einweisungsdiagnose: rheumatoide Coxitis rechts.

Die Laborbefunde waren unauffällig. Das Röntgenbild zeigte konzentrische Gelenkspaltverschmälerung rechts stärker als links. Nach unauffälliger Arthrotomie zeigt die Histologie eine chronische Synovitis geringen Grades. Es folgte eine antiphlogistische und physikalische Therapie. Danach leichte Besserung der Beweglichkeit. Zwölf Wochen nach Entlassung deutliche Verschlechterung der Hüftbeweglichkeit mit Beugekontraktur von 30°, Abspreizkontraktur von 15°, Zunahme der Gelenkspaltverschmälerung rechts und der Demineralisationszeichen im Hüftkopf- und Pfannendachbereich. Sechs Monate nach Krankheitsbeginn, Beugekontraktur rechtes Hüftgelenk von 30°, bei aufgehobener Abduktion, Adduktion, Innen- und Außenrotation, sowie Initialschmerz morgens. Im Röntgenbild jetzt hochgradige konzentrische Verschmälerung des rechten Gelenkspaltes mit beginnender Strukturverdickung des Limbus und angedeuteter Entrundung des Hüftkopfes.

Gelenkspaltverschmälerung des rechten Ileosacralgelenks. Beckenkipfung. Erneute krankengymnastische und antiphlogistische Therapie brachte keine wesentliche Besserung. Ein Jahr nach Krankheitsbeginn dritte stationäre Aufnahme wegen Beugekontraktur von 60° und erstmaliger Bewegungseinschränkung des linken Hüftgelenks. Rechts Sekundärarthrose. Es folgte eine Extensionsosteotomie rechts wegen Gehunfähigkeit bei gleichzeitiger Beugefehlstellung. Zwei Jahre nach Erkrankungsbeginn war das rechte Hüftgelenk weitgehend aus seiner Beugefehlstellung korrigiert, bei völliger Beschwerdefreiheit. Weiterer Verlauf nicht bekannt.

- Klinisch bestand also Doppelseitigkeit des Befalls, während radiologisch nur die rechte Seite Veränderungen aufwies.

1.2 Fall Nr. 2: Sabine P., geb. 7.1.1967

13-jähriges Mädchen, Familienanamnese: Mutter an Hirntumor verstorben. Eigenanamnese: Appendektomie, sonst unauffällig. Jetzige Anamnese: Sturz vom Schwebebalken Ostern 1979, zwei Wochen später erneuter Sturz, seitdem ständiger Schmerz in der linken Hüfte und im Rücken. Überweisung in die Rheumaklinik Bad Kreuznach, wo unter der Diagnose der Adoleszenten Hüftsteife (fraglich im Sinne einer postraumatischen Sudeckschen- bzw. Algodystrophie) mehrwöchige physiotherapeutische Anstrengungen gemacht wurden, um die bereits subtotal fixierte Fehlstellung des linken Hüftgelenks in Flexions- und Abduktionskontraktur mit Beckenschiefstand (Abb. 5) zu beseitigen. Diese war fast schmerzfrei und das Mädchen konnte hinkend kleine Strecken gehen. Nach Konsultation zur eventuellen operativen Korrektur, Überweisung in die Orthopädische Universitätsklinik Mainz, am 29.7.1980 mit der Diagnose: "Adoleszente Hüftsteife".

Klinischer Befund

Einstellung des linken Hüftgelenks bei Kontraktur in Abduktions- und Beugefehlstellung, Beinverkürzung rechts, linkskonvexe Skoliose, Beckenschiefstand.

Hüftbeweglichkeit:	rechts	links
Flex./Ext.	110/0/0	60/20/0
Abd./Add.	30/0/30	30/ 0/30
IR/AR	40/0/40	10/ 0/10

Laborbefunde:

BSG 10/31, Serologische Befunde: negativ, alle anderen Werte im Normbereich.

Röntgenbefund: vom 31.8.1979 (Abb. 5)

Beckenschiefstand und leichte Beckenkipfung, Abduktion des linken Femur und Adduktion rechts. Erheblich konzentrische Gelenkspaltverschmälerung links mit Demineralisation der gesamten Gelenkpartie.

Arthrotomie linkes Hüftgelenk:

In Periduralanästhesie Funktionsprüfung: im geringen Umfang bewegliches Hüftgelenk links, bei Nichtüberwindbarkeit der Abduktionskontrakitur. Intertrochantär anatomische Besonderheiten: Sehnenartige, ligamentähnliche Struktur vom oberen Pfannenrand zur Schenkelhalsbasis ziehend, auffallend dünne Kapsel, Gelenkbefund unauffällig, bis auf zarten Pannus an der Knorpel-Knochengrenze, der entfernt wurde.

Histologie:

Chronische Sekundärsynovitis geringen Grades.

Röntgenbefund: vom 2.7.1980 (Abb. 6)

Gelenkspaltverschmälerung des linken Hüftgelenks unverändert, leichte strähnige Porose und jetzt eine deutliche Doppelkontur (periostale Ossifikation) am medialen Schenkelhals. Auf einem anderen Röntgenbild, Verschmälerung des linken ileosacralen Gelenkspaltes.

Therapie und Verlauf:

Erneute Abduktionsbeugekontrakitur nach Abklingen der Spinalanästhesie. Wegen des Verdachts auf muskulär induzierte Genese der Kontrakitur, mehrfache Mobilisation in Periduralanästhesie. Dabei zufriedenstellende Beweglichkeit, bei ausgeschalteter Motorik. nach Abklingen der Anästhesie jeweils erneute Kontrakitur. Daran anschließend rechtes Bein in Extension, zur Erzielung einer linksseitigen Adduktion. Dies war ebenfalls ohne Erfolg. Ergebnis der jetzt durchgeführten neurologischen Untersuchung: bei aufgehobener Sensibilität und vorhandener

Motorik Einsteifung des linken Hüftgelenks, deshalb

Verdachtsdiagnose: Zentral gesteuerte, muskulär bedingte Kontrakitur des linken Hüftgelenks. Die psychiatrische Untersuchung ergab: "psychogen bedingte Hüftsteife im Zusammenhang mit dem Tod der Mutter." Die-

ser Deutung als Diagnose haben wir uns aber nicht angeschlossen. Die Patientin wurde nach drei Wochen auf Wunsch des Vaters, und der Therapieempfehlung, eine weitere psychiatrische Behandlung durchführen zu lassen, an den Hausarzt überwiesen. Der weitere Verlauf ist nicht bekannt.

Epikrise:

13-jähriges Mädchen stürzte Ostern 1979 vom Schwebelbalken. Zwei Wochen später erneuter Sturz, seit der Zeit ständiger Schmerz in der linken Hüfte und im Rücken. Überweisung aus der Rheumaklinik in die Orthopädie mit eingesteiftem linken Hüftgelenk und Kontraktur in Abduktions- und Flexionsfehlstellung. Beinverkürzung rechts und Beckentiefstand. Überweisungsdiagnose: Adoleszente Hüftsteife. Die Laborbefunde waren im Normbereich. Auf der Beckenübersicht deutliche Verschmälerung des Gelenkspaltes links gegenüber rechts erkennbar. Es erfolgte eine Mobilisation in Narkose. Anschließend Arthorotomie mit PE, Ergebnis: chronische Sekundär-Synovitis geringen Grades. Wegen Verdachts der muskulär induzierten Genese folgten mehrere Mobilisationsversuche in Narkose, dabei zufriedenstellende Beweglichkeit. Nach Abklingen der Anästhesie jeweils erneute Kontraktur. Danach rechtes Bein in Extension zur Erzielung einer linksseitigen Adduktion. Neurologische Untersuchung bei aufgehobener Sensibilität und erhaltener Motorik. Ergebnis: Einsteifung des linken Hüftgelenks, deshalb psychiatrische Untersuchung, die den Verdacht auf psychogene Hüftsteife in Zusammenhang mit dem Tod der Mutter ergab. Wir bleiben trotzdem bei unserer Diagnose einer idiopathischen Hüftsteife. Die Patientin wurde auf Wunsch des Vaters entlassen mit weiterer Therapieempfehlung. Weiterer Verlauf nicht bekannt. - Röntgenologisch und klinisch liegt ein einseitiger Befall vor.

1.3 Fall Nr. 3: Sylvia K., geb. 21.6.1967

12-jähriges Mädchen, Familien- und Eigenanamnese leer, erstmalig Schmerzen in der rechten Hüfte Juni 1979. Zunächst Ruhigstellung über vier Wochen, wegen Verdacht auf Muskelzerrung. Bei unveränderter Symptomatik ambulante orthopädische Untersuchung und Krankenhauseinweisung ins Stadtkrankenhaus Offenbach Ende Juli. Nach Vorstellung in der Pädiatrie zur präoperativen Untersuchung, dort zunächst weitere stationäre Diagnostik, unter Annahme einer Infektarthritis. Tonsillektomie geplant.

Klinischer Befund

Chronisch krank wirkendes Mädchen mit Schonhinken des rechten Beines und Adduktions-Außendrehkontraktur. Streckung im Hüftgelenk endgradig eingeschränkt, Beugung nur bis 90°. Erhebliche hyperlordosierende Ausgleichsbewegung der LWS.

Laborbefunde:

BSG 14/35, Retikulozyten 30 %/°, Serum Fe, erheblich erniedrigt, ebenfalls die Transferrinsättigung, alle anderen Werte im Normbereich. Serologie: AST mit 1600, ASE erheblich erhöht. Bakteriologie: negativ (Sputum, Urin).

Röntgenbefund: vom 24.7.1979 (Abb. 7)

Doppelseitige Protrusio acetabuli rechts deutlicher als links, bei tiefer Pfanne, rechts mit cranio-lateral geringer Gelenkspaltverschmälerung und mit ausgedehnter Demineralisation. Beckenkipfung.

Arthroskopie: Intraoperativ normale Beweglichkeit der rechten Hüfte, sonst unauffällig.

Histologie: geringgradige subakute Synovitis.

Therapie und Verlauf:

Wegen Verdacht auf gelenksnahe Osteomyelitis Penicillin G und Staphylex 4 x 1 g/die über 20 Tage. Keine Besserung des klinischen Zustandes. Nach Eintreffen der Histologie, Annahme einer rheumatoiden Coxitis. Umstellung der Therapie auf 4 x 1 g/die Colfarit. Wenige Tage später Schmerzfreiheit und Aufnahme der physikalischen Therapie (Bewegungsübungen und Bäder). Nach acht Wochen stationärer Behandlung und zwölf Wochen nach Krankheitsbeginn Weiterverlegung in Rheuma-Kinderklinik Garmisch-Partenkirchen bei geringfügiger Besserung der Hüftgelenksbeweglichkeit rechts.

Klinischer Befund jetzt:

Starkes Schonhinken rechts, Treppensteigen nur mit Geländerhilfe, Beuge- und Außenrotationskontraktur rechts,

Hüftbeweglichkeit:	rechts	links
Flex./Ext.	100/20/0	110/0/0
Abd.	30	50
Add.	beidseits eingeschränkt	
IR/AR	aufgehoben	hochgradig eingeschränkt

Bei unveränderter Symptomatik ambulante orthopädische Untersuchung und Krankenhauseinweisung ins Stadtkrankenhaus Offenbach Ende Juli. nach Vorstellung in der Pädiatrie zur präoperativen Untersuchung, dort zunächst weitere stationäre Diagnostik, unter Annahme einer Infektarthritis. Tonsillektomie geplant.

Klinischer Befund:

Chronisch krank wirkendes Mädchen mit Schonhinken des rechten Beines und Adduktions-Außendrehkontraktur. Streckung im Hüftgelenk endgradig eingeschränkt, Beugung nur bis 90°. Erhebliche hyperlordosierende Ausgleichsbewegung der LWS.

Laborbefunde:

BSG 14/35, Retikulozyten 30 ‰, Serum Fe, erheblich erniedrigt, ebenfalls die Transferrinsättigung, alle anderen Werte im Normbereich. Serologie: AST mit 1600, ASE erheblich erhöht. Bakteriologie: negativ (Sputum, Urin).

Röntgenbefund: vom 24.7.1979 (Abb. 7)

Doppelseitige Protrusio acetabuli rechts deutlicher als links, bei tiefer Pfanne, rechts mit cranio-lateral geringer Gelenkspaltverschmälerung und mit ausgedehnter Demineralisation. Beckenkipfung.

Therapie:

Symptomatisch mit 3 x 25 mg Amuno/die, Fangopackungen beids. Hüftgelenk, Extensionen, intensive Krankengymnastik.

Verlauf:

26 Wochen nach Krankheitsbeginn nur sehr verzögerte Besserung der Hüftgelenksbeweglichkeit. Entlassungsbefund nach 13 Wochen: Schonhinken rechts geringfügig gebessert, Treppensteigen ohne Geländerhilfe, Einbeinstand rechts nur kurzfristig.

Hüftbeweglichkeit	rechts	links
Flex./Ext.	100/20/0	110/0/0
Abd./Add.	20/0/0	30/0/30
IR/AR	0/0/20	45/0/20

44 Wochen nach Krankheitsbeginn erneute Klinikaufnahme in Garmisch-Partenkirchen wegen Zunahme der Beschwerden, besonders abends und nachts.

Klinischer Befund jetzt:

Rechtes Hüftgelenk in Beugestellung von 40° nahezu versteift. Bewegungsausschläge nur noch 5-10° möglich,

bei fixiertem Becken. Beugung linke Hüfte bis 90°, Streckung links vollständig, IR/AR und Abd./Add. rechts aufgehoben. Deutliche Muskelatrophie rechtes Bein.

Röntgenbefund: vom 23.5.1980

Zunahme der Gelenkspaltverschmälerung und der Protrusion am rechten Hüftgelenk.

Therapie:

Weiterführung der symptomatischen Therapie (Amuno 3 x 25 mg/die), mit Schwergewicht auf intensive krankengymnastische und physikalische Therapie.

Verlauf:

Gegenüber Voraufenthalt deutliche Verschlechterung der Beweglichkeit in beiden Hüftgelenken und des Gangbildes. 58 Wochen nach Krankheitsbeginn Weiterleitung in orthopädische Universitätsklinik Mainz wegen ausbleibendem Therapieerfolg unter konservativen Maßnahmen.

Klinischer Befund jetzt:

Hüftbeweglichkeit	rechts	links
Flex./Ext.	45/0/0	120/0/5
Abd./Add.	5/0/0	30/0/20
IR/AR	5/0/0	45/0/30

Therapie und Verlauf:

Mehrere Mobilisationen in Periduralanästhesie ohne Hindernisse. Krankengymnastische Übungsbehandlung mit Fahrradergometertraining. Nach Abklingen der Anästhesie ern Beugekontraktur. Das Fahrradtraining erbrachte deutliche Verbesserung der Mobilisation. Bewegungsmaß (Flex./Ext. 70/30/0). Nach vier Wochen Entlassung auf Wunsch der Mutter, deshalb keine Durchführung der geplanten Extensionsosteotomie.

78 Wochen nach Krankheitsbeginn erneute Aufnahme in die orthopädische Universitätsklinik Frankfurt.

Klinischer Befund jetzt:

Hüftbeweglichkeit	rechts	links
Flex./Ext.	70/70/0	120/0/0
Abd./Add.	0/ 0/0	40/0/25
IR/AR	0/ 0/0	40/0/25

Röntgenbefund: vom 19.8.1980 (Abb. 8)

Nach einem Jahr erheblicher Fortschritt des Knorpelschwundes rechts mit Unregelmäßigkeiten und mit Doppelkonturierung der medialen Schenkelhalskontur (periostale Ossifikation), geringe Gelenkspaltverschmälerung auch links.

Therapie:

Extensionsbehandlung, erneute Mobilisation in Narkose.

Verlauf:

Bewegungsausmaße verbesserten sich nicht, daher Vorschlag einer Arthrotomie eventuell Arthrolyse und eventuell Arthroplastik. Wegen fehlender Zustimmung der Mutter konnte keine der genannten Maßnahmen getroffen werden. Am 14.5.1984 Umstellungsosteotomie. Der weitere Krankheitsverlauf ist nicht bekannt.

Epikrise:

12-jähriges Mädchen, erstmalig Schmerzen in der rechten Hüfte im Juni 1979. Zunächst Ruhigstellung über vier Wochen. Nach unveränderter Symptomatik Krankenhauseinweisung Ende Juli, mit der Diagnose: Rheumatoide Coxitis rechts. Klinisch bestand Schonhinken, rechtes Bein mit

Adduktionsaußendrehkontraktur. Bei den Laborwerten fiel ein erniedrigtes Serumeisen und die erniedrigte Transferinsättigung auf. Das Röntgenbild zeigte eine Protrusio acetabuli rechts mit Gelenkspaltverschmälerung rechts.

Arthroskopisch ergab sich ein normaler Hüftgelenkbefund. Histologisch zeigte sich eine geringgradige subakute Synovitis. Wegen Verdachts einer gelenksnahen Osteomyelitis zuerst Therapie mit Penicillin G., aufgrund der Histologie dann 4 x 1 g Colfarit, danach Schmerzfreiheit und Beginn mit physikalischer Therapie. Zwölf Wochen nach Krankheitsbeginn Verlegung in Rheuma-Kinderklinik bei geringfügiger Besserung der Hüftgelenksbeweglichkeit. Hier Therapie mit 3 x 25 mg Amuno/die, Fangopackungen und intensive krankengymnastische Übungen.

26 Wochen nach Krankheitsbeginn Entlassung mit nur sehr verzögerter Besserung der Hüftbeweglichkeit. 44 Wochen nach Beginn erneute Aufnahme, wegen starker Schmerzen im rechten Hüft- und Kniegelenk, besonders abends und nachts. Das Hüftgelenk rechts war jetzt in Beugefehlstellung von 40° nahezu versteift. Im Röntgenbild Zunahme der Gelenkspaltverschmälerung als Ausdruck der Chondrolyse und eine Zunahme der Protrusion. Es erfolgte eine weitere symptomatische Therapie mit Schwergewicht auf Physiotherapie. Da gegenüber dem Voraufenthalt eine deutliche Verschlechterung eingetreten war, erfolgte eine Weiterleitung in eine orthopädische Klinik, wegen ausbleibendem Therapieerfolg unter konservativen Maßnahmen. Hier erfolgten mehrere Mobilisationen in Periduralanästhesie, ohne Überwindung eines Hindernisses und anschließend krankengymnastische Übungen mit Fahrradtraining. Danach deutliche Besserung der Beweglichkeit. Eine geplante Extensionsosteotomie konnte nicht mehr durchgeführt werden, da die Mutter der Patientin auf Entlassung drängte. 78 Wochen nach Krankheitsbeginn erneute Aufnahme in einer anderen orthopädischen Klinik.

Es folgten weitere Extensionsbehandlungen, erneute Mobilisation in Narkose. Auch hier keine Verbesserung erkennbar, daher Vorschlag einer Arthrolyse, eventuell Arthroplastik. Die Operation (Umstellungsosteotomie) erfolgte erst im Mai 1984. In diesem Fall liegt klinisch und radiologisch Doppelseitigkeit vor mit stärkerer Betonung der radiologischen Veränderungen.

1.4 Fall Nr. 4: Marco L., geb. 15.6.1966

14-jähriger Junge, Familien- und Eigenanamnese leer, erstmalige Vorstellung beim Orthopäden am 30.6.1980, wegen seit zwei Monaten bestehender Schmerzen im linken Oberschenkel und Hüftgelenk, nachts und in Ruhe. Zur Abklärung erfolgte Klinikeinweisung in die orthopädische Universitätsklinik Heidelberg.

Klinischer Befund:

Ausgeprägtes Schonhinken links, mit Ober- und Unterschenkelatrophie links, Beuge-Außenrotationskontraktur und deutliche Rigidität der Hüftmuskulatur.

Hüftbeweglichkeit	rechts	links
Flex./Ext.	110/0/0	85/0/0
Abd./Add.	35/0/20	25/0/0
IR/AR	35/0/25	20/0/0

Laborbefunde: Alle Werte im Normbereich.

Röntgenbefund:

Beckenübersicht: mäßige Protrusio acetabuli links und deutliche Gelenkspaltverschmälerung im caudalen Abschnitt li.

Neurologischer Befund: Unauffällig.

Therapie: Intensive krankengymnastische Übungen.

Verlauf:

Entlassung erfolgte nach 14 Tagen: Noch Schmerzen im linken Hüftgelenk und Oberschenkel. Oberschenkelumfangsverringerung links gegenüber rechts um 4 cm. Hüftbeugekontraktur links größer als rechts, allgemeine Muskelrigidität. Therapieempfehlung: krankengymnastische Übungen. Klinischer Verdacht auf Hüftkopfeipiphysenlösung. Zwölf Wochen nach Krankheitsbeginn erneute Aufnahme wegen Zunahme der Hüftgelenksbeschwerden links; klinischer Befund und Röntgen unverändert.

Arthroskopie linkes Hüftgelenk:

Ausgeprägte hypertrophe Zottenbildung der Synovia. Schlierenartig, fetzig herabhängender Knorpel am Knorpelum-schlagsrand des caudalen Hüftkopfteils.

Histologie: Chronische Synovitis geringen Grades.

Szintigramm: Mehrspeicherung im linken Schenkelhals und angrenzenden proximalen Femuranteil.

Therapie und Verlauf:

Krankengymnastische Übungen. Vier Tage nach Arthroskopie volle Mobilisation, bei Entlassung nach 3 1/2 Wochen vollkommene Schmerzfreiheit, Hüftbeugekontraktur von 25° und Oberschenkelumfangsverringerung von 4 cm links. 30 Wochen nach Krankheitsbeginn Klinikaufnahme wegen erneuter Beschwerden in der linken Hüfte.

Klinischer Befund jetzt:

Schmerzen bei passiver Bewegung linke Hüfte. Starker Klopf- und Druckschmerz über dem Trochanter major und vorderem Gelenkspalt.

Therapie:

Intensive krankengymnastische Übungen, Anlage einer Laschenextension mit zusätzlicher dorsaler Unterschenkel-liegegipsschiene mit Knüppel in Innenrotationsposition von 10-15°.

Verlauf:

Besserung der Funktion nach Krankengymnastik. Beugung weiterhin schmerzhaft, Ruheschmerz im Bereich der linken Hüfte.

Klinischer Befund:

Gang noch mit Lendenlordose, Beckenschiefstand links mit Hüftbeugekontraktur, bei gleichzeitiger Abspreizkontraktur, entsprechende Hyperlordose der LWS. Schmerzhafte Myogelosen oberhalb beider Trochanterispitzen rechts größer als links. 38 Wochen nach Krankheitsbeginn Untersuchung des Hüftgelenks in Narkose, da bislang keine klinische Besserung. Bei Durchbewegung entstand ein Gewebszerreißgeräusch. Hiernach Erreichung von mehr Streckung, bis zur völligen Streckung fehlen noch 15°, daher Durchführung einer Arthrotomie.

Arthrotomie in Vollnarkose:

Deutlich kontrahierte Glutealmuskulatur, Einkerbung am vorderen Trochanteranteil, Eröffnung der Kapsel. Massiv matschig, zottiges, glasiges Synovialgewebe nach Eröffnung der Kapsel. Knorpelrandarrodierung im Hüftkopfbereich, mit Zystenbildung.

Histologie: Geringgradige, hyperplastische Synovitis.

Therapie und Verlauf:

Krankengymnastische Übungen, Anlage von Laschenextension. Drei Monate nach letzter stationärer Aufnahme Gangbildverbesserung und Beugefähigkeit bis 80°.

Der weitere Krankheitsverlauf ist nicht bekannt.

Epikrise:

14-jähriger Junge mit leerer Familien- und Eigenanamnese, stellte sich erstmalig am 30.6.1980 beim Orthopäden vor, wegen seit zwei Monaten bestehender Schmerzen im linken Oberschenkel und Hüftgelenk, nachts und in Ruhe. Daraufhin erfolgte Klinikeinweisung. Klinisch zeigte sich ausgeprägtes Schonhinken links mit Ober- und Unterschenkelatrophie links, Beuge- und Außenrotationskontraktur und deutlicher Rigidität der Hüftmuskulatur. Alle Laborbefunde lagen im Normbereich. Radiologisch zeigte sich eine mäßige Protrusio acetabuli links und deutliche Gelenkspaltverschmälerung. Nach 14-tägiger, intensiver krankengymnastischer Übungen noch Schmerzen im linken Hüftgelenk und Oberschenkel bei bestehender Hüftbeugekontraktur und allgemeiner Muskelrigidität links: Klinischer Verdacht der Hüftkopfepiphysenlösung. Zwölf Wochen nach Krankheitsbeginn erneute Aufnahme bei unverändertem Befund, aber zunehmenden Schmerzen. Die durchgeführte Biopsie am linken Hüftgelenk ergab eine chronische Synovitis geringen Grades. Nach 3 1/2 Wochen krankengymnastischer Übungen Beschwerdefreiheit mit Hüftbeugekontraktur von 25°. 30 Wochen nach Krankheitsbeginn erneute Klinikaufnahme wegen starker Schmerzen im linken Hüftgelenk. Erneute intensive Krankengymnastik, Anlegen einer Laschenextension mit zusätzlicher dorsaler Liegegipsschiene mit Knüppel in Innenrotation von 10-15°. Danach Besserung der Funktion, weiterhin Beugungs- und Ruheschmerz im linken Hüftbereich. Gang noch mit Lendenlordose, Beckenhochstand links. Eine nachfolgende Narkoseuntersuchung des Hüftgelenks ergab bei Durchbewegung ein Gewebszerreißgeräusch. Hiernach Erreichung von mehr Streckung. Nur noch Streckungsdefizit von 15°. Um dies auszugleichen, wurde eine Arthrotomie durchgeführt mit anschließender Krankengymnastik. Es wurde eine Gangbildverbesserung und eine Beugefähigkeit bis 80° erreicht. Dieser Fall blieb also offenbar einseitig.

1.5 Fall Nr. 5: Nicoletta K., geb. 16.2.1963

14-jähriges Mädchen, Familien- und Eigenanamnese leer. Dezember 1976 Sturz auf linke Hüfte, danach Hinken und Hüftschmerz für einige Wochen. Nach kurzzeitiger Besserung zunehmende Verschlechterung mit Bewegungseinschränkung im linken Hüftgelenk. Am 13.7.1977 erstmalige Vorstellung beim Orthopäden und Einweisung in die orthopädische Universitätsklinik Frankfurt unter Verdachtsdiagnose: "rheumatoide Coxitis beidseits bei Protrusio acetabuli links stärker als rechts."

Klinischer Befund:

Leichte Beugekontraktur linkes Hüftgelenk mit Bewegungseinschränkung bei zusätzlicher schmerzfreier Bewegungseinschränkung rechts.

Hüftbeweglichkeit:	rechts	links
Flex./Ext.	100/0/0	85/0/0
Abd./Add.	40/0/30	0/0/0
IR/AR	20/0/20	0/0/0

Beckenschiefstand links von 1 cm, leichte linkskonvexe Skoliose der LWS mit geringer Fixierung.

Röntgenbefund: vom 4.7.1977 (Abb. 9)

Tiefe Pfanne beidseits; links Protrusio acetabuli, konzentrische Gelenkspaltverschmälerung und ausgedehnte, teilweise strähnige Osteoporose. Rechtes Hüftgelenk unauffällig.

Laborwerte: im Normbereich.

Arthroskopie: Kapselverdickung, samtartig gerötete Synovialis.

Histologie: Chronische Synovitis.

Therapie: Intensive postoperative Krankengymnastik, Antirheumatika (Amuno).

Verlauf:

Unter 3-wöchiger Therapie Verschlechterung der Hüftgelenksbeweglichkeit beidseits, stark hinkender Gang, Entlassung nach drei Wochen.

Klinischer Befund eine Woche nach Entlassung:

Beugefehlstellung des linken Hüftgelenks in leichter Abduktion, Quadricepsatrophie. IR/AR völlige Aufhebung, Flexion bis 90°. Fünf Wochen später, Schmerzzunahme Hüftgelenk links und Beugefehlstellung von 45°.

Klinischer Befund:

Bei erneuter Klinikaufnahme acht Wochen nach Entlassung: Schmerzhinken und Verkürzung linkes Bein. Beugekontraktur von 45°, konsekutivem Hohlkreuz, ausgeprägte Muskelatrophie linker Oberschenkel.

Röntgen: vom 19.9.1977

Geringe Zunahme der Gelenkspaltverschmälerung links.

Therapie:

Bettruhe mit Extensionsbehandlung und täglicher Krankengymnastik, Kortisonstoßtherapie initial 50 mg mit zweitägiger Reduktion um 5 mg. Anschließend alleinige antirheumatische Therapie (Amuno).

Verlauf:

Röntgenbefund zwei Wochen nach Wiederaufnahme: deutliche Destruktionszeichen linkes Hüftgelenk. Unter Extensionsbehandlung Erreichung einer Streckung links bis 80° und Mobilisation um 2/3. Bei Entlassung Dreipunktgang mit Belastung rechts.

Klinischer Befund jetzt:

46 Wochen nach Krankheitsbeginn: Adduktions- und Flexionskontraktur im linken Hüftgelenk unverändert, nahezu ankylosiert.

Röntgen: vom 25.1.1978 (Abb. 10)

Nach einem halben Jahr arthrotische Stabilisierung mit kleinem Osteophyt cranial und mit angedeuteter Doppelkontur (periostaler Ossifikationsstreifen) medial am Schenkelhals.

Therapievorschlag:

Fortführung der Krankengymnastik, Empfehlung einer intertrochantären Umstellungsosteotomie zur Behebung der Beuge- und Adduktionskontraktur.

Die empfohlene intertrochantäre Umstellungsosteotomie konnte wegen Abbruch der Behandlung nicht mehr durchgeführt werden. Der weitere Verlauf der Erkrankung ist nicht bekannt.

Epikrise:

14-jähriges griechisches Mädchen, im Dezember 1976 Sturz auf linke Hüfte, danach Hinken und Hüftschmerz für einige Wochen. Kurzzeitige Besserung, danach zunehmende Bewegungseinschränkung im linken Hüftgelenk. Einweisung erfolgte mit der Verdachtsdiagnose: Rheumatoide Coxitis beidseits bei Protrusio acetabuli links stärker als rechts. Der klinische Befund zeigte eine leichte Beugekontraktur im linken Hüftgelenk mit Bewegungseinschränkung. Rechts ebenfalls Bewegungseinschränkung, aber schmerzfrei und ohne sicherer Röntgensymptomatik. Radiologisch war eine Protrusion links bei tiefer Pfanne beidseits mit Gelenkspalt-

verschrumpfung und Demineralisation zu erkennen. Die Laborwerte lagen im Bereich der Norm. Die durchgeführte Biopsie am linken Hüftgelenk ergab histologisch eine chronische Sekundärsynovitis. Unter 3-wöchiger intensiver, postoperativer Krankengymnastik und antirheumatischer Therapie kam es zur Verschlechterung der Hüftgelenksbeweglichkeit beidseits. Die Patientin wurde dann entlassen, um die Krankengymnastik weiterzuführen. Acht Wochen danach erneute Aufnahme mit Schmerzhinken und Verkürzung des linken Beins, Beugekontraktur von 45° und ausgeprägter Muskelatrophie linker Oberschenkel. Es erfolgte Bettruhe mit Extensionsbehandlung und täglicher Krankengymnastik. Medikamentös wurde eine Kortisontherapie durchgeführt und anschließend antirheumatisch behandelt.

Unter Extensionsbehandlung wurde eine Streckung links bis 80° und eine Mobilisation um 2/3 erreicht. Eine Kontrolle 46 Wochen nach Krankheitsbeginn zeigte eine unveränderte Adduktions- und Flexionskontraktur im linken Hüftgelenk.

Therapeutisch wurde die Fortführung der Krankengymnastik und eine intertrochantäre Umstellungsosteotomie empfohlen. Letzteres wurde wegen Abbruch der Behandlung nicht durchgeführt. Der weitere Verlauf konnte so auch nicht mehr verfolgt werden. Klinisch bestand also Doppelseitigkeit des Befalls, während radiologisch nur die linke Seite deutlich progrediente Veränderungen aufwies.

1.6 Fall Nr. 6: Nancy A., geb. 7.4.1971

10-jähriges Mädchen (Libanesin), Familien- und Eigenanamnese leer, seit November 1980 erstmalig linkshinkendes Gangbild mit schmerzhafter Hüftgelenkseinsteifung links. Diagnostik in mehreren Krankenhäusern des Heimatlandes

mit Gelenkkapsel-PE, konnte Genese nicht klären (mäßig-gradige unspezifische Synovitis). Juli 1981 Vorstellung in Deutschland und stationäre Aufnahme in die orthopädische Universitätsklinik Frankfurt mit Verdachtsdiagnose: Coxitis unklarer Genese.

Klinischer Befund:

Rotationseinschränkung des linken Beines, bei leichter Außenrotations- und Adduktionskontraktur und Beckenschiefstand.

Hüftbeweglichkeit	rechts	links
Flex./Ext.	0/20/90	
Abd./Add.	20/ 0/20	freie Beweglichkeit
IR/AR	aufgehoben/	35-40°

Leichte Atrophie der Glutealmuskulatur links.

Laborwerte:

ESG 20/48, alle anderen Werte und Serologie im Normbereich.

Röntgenbefund:

Beckenübersicht: tiefe Pfanne beidseits, leichte Hüftkopfabflachung links mit Gelenkspaltverschmälerung links und leichter Osteoporose, Iliosacralgelenke normal.

Therapie und Verlauf:

Unter Extensionsbehandlung, krankengymnastischer Therapie und Antiphlogistika keine Besserung. Daraufhin Verdachtsdiagnose: Adoleszente Hüftsteife nach Johnson und Imhäuser. Unter Mobilisation in Narkose: nur mäßige Besserung der Beweglichkeit, mit Ausnahme der Rotationsbewegung. Anlegen eines Beckenbeingipses und Entlassung nach drei Wochen. Nach vier Wochen Gipsabnahme, krankengymnastische Therapie und Extensionsbehandlung und Antirheumatika (Amuno). Wegen erneuter Adduktions- und Außen-

drehfehlstellung Wiederholung der Narkosemobilisation mit anschließendem Beckenbeingips und Mobilisation. Entlassung nach drei Wochen mit befriedigender Gehfähigkeit. Vier Wochen danach zweite Gipsabnahme, Übungsbehandlung bei zunehmender Belastung. Medikamentös 3 mal 1 Amuno. Entlassungsbefund nach vier Wochen:

Außenrotations- und Adduktionsfehlstellung des linken Beines unverändert (siehe Befund Juli 1981), Flexionskontraktur von 20°, Beugung minimal. Abduktion und Adduktion stark reduziert. IR/AR links aufgehoben. Beinverkürzung links jetzt 2 cm. Weitere Therapieempfehlung: Krankengymnastik bei voller Belastung des linken Beines und Amuno 3 mal 1/die.

Die Patientin kehrte danach in den Libanon zurück, der weitere Verlauf ist nicht bekannt.

Epikrise:

10-jähriges libanesisches Mädchen, zeigte erstmalig im November 1980 ein links hinkendes Gangbild mit schmerzhafter Hüftgelenkseinsteifung. Die Diagnostik im Heimatland konnte die Genese nicht klären. Im Juli 1981 erfolgte stationäre Aufnahme mit der Verdachtsdiagnose: Coxitis unklarer Genese. Klinisch war eine Rotationseinschränkung, bei leichter Außenrotations-Beuge- und Adduktionskontraktur und Beckenschiefstand zu verzeichnen. Die BSG war mit 20/48 der einzig auffallende Laborwert. Radiologisch zeigte sich eine tiefe Pfanne beidseits, leichte Hüftkopfabflachung und Gelenkspaltverschmälerung links und leichte Osteoporose. Unter Extensionsbehandlung, krankengymnastischer Therapie und Antiphlogistika trat keine Besserung ein. Nach rheumatologischem Konsilium wurde die Diagnose Adoleszente Hüftsteife nach Johnson und Imhäuser gestellt. Unter Narkosemobilisation nur mäßige Besserung der Beweglichkeit. Danach erfolgte Anlegung

eines Beckenbeingipses, der nach vier Wochen entfernt wurde. Anschließend Krankengymnastik, Extensionsbehandlung und antirheumatische Therapie. Trotzdem erneutes Auftreten der Adduktions- und Außendrehfehlstellung. Die Wiederholung der Narkosemobilisation und des Beckenbeingipses einschließlich Mobilisation erbrachten keine Besserung der Fehlstellung und Bewegungseinschränkung. Die Patientin kehrte danach in den Libanon zurück. Röntgenologisch und klinisch ein einseitiger Befall.

1.7 Fall Nr. 7: Gabriela W., geb. 12.11.1966

13-jähriges Mädchen, unauffällige Familien- und Eigenanamnese, erstmalige Vorstellung beim Orthopäden am 11.12.1979. Seit Sommer 1978 Hüftschmerzen rechts und seit Frühling 1979 zusätzlich Leistenschmerzen rechts. Seit November 1979 Beschwerdezunahme, mit Streckhemmung, morgendlichen Anlaufschmerzen und nächtlichen Hüftgelenksschmerzen rechts. Daraufhin Einweisung in die Klinik Wilhelm Schulthess Zürich.

Klinischer Befund:

Ausgeprägtes Schonhinken rechts mit teilversteifter Hüfte rechts deutlich mehr als links und Flexionskontraktur von 50° mit Spitzfuß rechts und Hyperlordose.

Hüftbeweglichkeit	rechts	links
Flex./Ext.	zwischen 80° und 60°	100/0/10
Abd./Add.	blockiert bei 0°	10/0/10
IR/AR	blockiert bei 10°	10/0/10

Röntgenbefund:

Tiefe Pfanne beidseits, mit Protrusio acetabuli incipiens rechts.

Verlauf und Therapie:

Ein Tag nach Vorstellung erfolgt Krankenhauseinweisung.

Heftpflaster-Extensionsverband für drei Wochen rechtes Bein. Danach noch erhebliches Streckdefizit von 20°. Mobilisation mit Krankengymnastik und Schwimmen. Leichte Besserung der Bewegungseinschränkung.

Klinischer Befund und Röntgenbefund: vom 7.7.1980
(Abb. 11)

Immer noch Flexionskontraktur, Flex./Ext. rechts 70/20/0, Abd./Add. und IR/AR blockiert.

Erhebliche Zunahme der Protrusion rechts mehr als links mit konzentrischer Gelenkspaltverschmälerung beidseits und Hüftkopffentrundung rechts.

Ein Jahr und neun Monate nach Erkrankungsbeginn Vorstellung und Aufnahme in orthopädische Klinik, wegen unverändertem Befund.

Klinischer Befund:

Gang mit extrem nach vorn gekipptem Becken und Flexion im Hüftgelenk rechts. Starke Hyperlordose der LWS. Ausgeprägte Verspannung der Rectusgruppe, sowie der Adduktoren. Verkürzung der ischiocruralen Muskulatur.

Hüftbeweglichkeit	rechts	links
Flex./Ext.	75/45/0	120/0/0
Abd./Add.	fixiert bei 20° Abd.	20/0/30
AR/IR	25/10/0	30/0/25

Laborbefund: Alle Werte im Normbereich.

Röntgenbefund: vom 9.2.1981

Gegenüber der letzten Aufnahme keine Verschlechterung, vielmehr leichte arthrotische Stabilisierung rechts.

Diagnose:

Idiopathische, stark progrediente Protrusions-Coxarthrose beidseits mit ausgeprägter Flexions-Abduktions-, Außenrotationsfehlstellung rechts.

Verlauf und Therapie:

Bei vorliegendem Befund war ein operatives Vorgehen am rechten Hüftgelenk notwendig: Adduktorotomie, Ablösen des Tensor fasciae latae des Musculus rectus femoris und des Musculus satorius. Durchtrennung der Psoassehne und Fensterung der Gelenkkapsel ventromedial rechts. Makroskopisch unauffällige anatomische Verhältnisse. Die Histologie ergab eine chronische Synovitis geringen Grades. Postoperativ intensive physiotherapeutische Remobilisation unter Extensionsbehandlung und Gehschule unter Entlastung. Bei Entlassung nach vier Wochen, war die Beweglichkeit der Flex./Ext. auf 90/20/0 zu halten, jedoch erst nach längeren Dehnungsübungen. Es folgten mehrere ambulante Kontrollen:

4 Wochen nach Entlassung:

Röntgen: Gelenkspalt am rechten Hüftgelenk eine Spur breiter als präoperativ.

Klinischer Befund: Gangbild deutlich besser, Oberkörper gerade, Flex./Ext. rechts 60/20/0, keine Rotation.

6 Wochen nach Entlassung:

Eher etwas Bewegungsverlust, weiter physikalische Therapie und Bäder.

23 Wochen nach Entlassung:

Weitgehend beschwerdefrei, geht praktisch ohne Hinken. Flex./Ext. 50/20/0, keine Rotation, Abd./Add. 5/0/5.

27 Wochen nach Entlassung:

Verschlechterung der Hüftbeweglichkeit, bei sonstiger Beschwerdefreiheit.

73 Wochen nach Entlassung:

Hüftbeweglichkeit	rechts	links
Flex./Ext.	120/0/0	praktisch steif u. zu Flexion;
IR/AR	20/0/0	keine Rotation

Epikrise:

13-jähriges Mädchen, seit Sommer 1978 Hüftschmerzen rechts und seit Frühling 1979 zusätzliche Leisten-schmerzen rechts. Seit November 1979 Beschwerdezunahme mit Streckhemmung, morgendlichen Anlaufschmerzen und nächtlichen Hüftgelenksschmerzen rechts. Klinisch fand sich ausgeprägtes Schonhinken rechts, bei teilversteiften Hüftgelenken und Flexionskontraktur von 50° mit Spitzfuß rechts und mit Hyperlordose. Radiologisch zeigte sich eine Protrusio acetabuli beidseits. Der Acetabulumboden beidseits nur noch papierdünn. Es erfolgte ein Heftpflasterextensionsverband für drei Wochen am rechten Bein. Danach immer noch ein Streckdefizit von 20°. Die Mobilisation durch Krankengymnastik und Schwimmen brachte eine leichte Besserung der Bewegungseinschränkung. Ein Jahr und neun Monate nach Krankheitsbeginn war klinisch ein Gang mit extrem nach vorn gekipptem Becken und Flexion im Hüftgelenk rechts mit starker Hyperlordose der LWS festzustellen. Weiter bestanden ausgeprägte Verspannungen der Rectusgruppe sowie die Abduktoren und eine Verkürzung der ischiocruralen Muskulatur. Radiologisch hat inzwischen die Protrusion beidseits rechts mehr als links, zugenommen, jetzt mit Verschmälerung des Gelenkspaltes beidseits. Daraufhin wurde die Diagnose "Idiopathische, stark progrediente Protrusions-Coxarthrose beidseits mit ausgeprägter Flexions-Abduktions-, Außenrotationsfehlstellung rechts." gestellt.

Bei dem notwendig operativen Vorgehen wurde eine Adduktorotomie und Durchtrennung der Psoassehne und Fensterung der Gelenkkapsel ventromedial rechts vorgenommen. Histologisch zeigte sich eine unspezifische chronische Sekundärsynovitis geringen Grades. Postoperative Krankengymnastik, Extensionsbehandlung und Gehschule unter Entlastung verbesserten die Beweglichkeit. Nach Entlassung erfolgten weitere ambulante Kontrollen, die eine Besse-

rung des Gangbildes bei geradem Oberkörper und ohne Hinken zeigten. 73 Wochen nach Entlassung war eine Verschlechterung der Hüftbeweglichkeit rechts, bei sonstiger Beschwerdefreiheit, zu registrieren. Der weitere Verlauf ist unbekannt. - Es liegt also ein doppelseitiger Befall vor mit ungewöhnlicher Protrusion und klinisch einseitiger Betonung.

1.8 Fall Nr. 8: Karin Sch. geb. 9.2.1959

11-jährige Patientin, mit leerer Familienanamnese, bemerkte seit Ende Oktober 1970 nach längerem Laufen Schmerzen in der rechten Hüfte, mit zunehmender Verschlimmerung. Im Februar 1971 Feststellung, daß zusätzlich das rechte Bein dünner geworden ist. Daraufhin erfolgte die Einweisung in eine auswärtige Klinik. Hier wurde die Diagnose einer postinfektiösen Arthritis gestellt; Röntgenbefunde sind aber leider nicht übermittelt. Nach völliger Abheilung der Erkrankung traten im September 1980, zehn Jahre danach, belastungsabhängige Beschwerden im Bereich beider Hüftgelenke, nach ca. 100 m Gehstrecke, auf. Es erfolgte eine Klinikeinweisung in die orthopädische Klinik Wiesbaden.

Klinischer Befund bei dem jetzt 21-jährigen Mädchen: Rotation rechtes Hüftgelenk 20/0/20, links um 10-15° besser. Flex./Ext. beidseits seitengleich 110/0/0, Abd./Add. seitengleich 40/0/20, rechts weitgehende Einsteifung in ungünstiger Stellung mit Schmerzhaftigkeit, links ebenfalls zunehmende Einschränkung der Beweglichkeit.

Röntgen (mehrere Verlaufskontrollen des Beckens): Protrusio acetabuli beidseits mit zunehmender konzentrischer Verschmälerung des Hüftgelenkspaltes. Am 15.10.1980 erfolgte erneute Klinikeinweisung wegen

heftigen Beschwerden in beiden Hüftgelenken, bei stark eingeschränkter Gehfähigkeit und Belastbarkeit.

Labor:

Latex-Test (RF), CRP, ASL, HLA-B 27, AK gegen Herpes Typ 1 und 2 Gruber-Widal, Rheumaserologie: alles negativ.

Verlauf:

Da kein Anhalt für eine Erkrankung aus dem rheumatischen Formenkreis und keine degenerativen Veränderungen anderer Genese vorlagen, wurde an der rechten Hüfte in Vollnarkose eine reichliche Kapsulotomie sowie Synovektomie vorgenommen, um eine Entlastung des Gelenkes herbeizuführen.

Makroskopisch:

Hüftkopfkapsel: in Höhe der vorderen Pfannenbegrenzung Dellenbildung, erschien im übrigen fest, jedoch nicht in allen Abschnitten glatt und weiß, sondern mehr fettfarbig.

Mikroskopisch:

Synovia: chronisch unspezifische Synovitis geringen Grades.

Therapie und Verlauf:

Erfolgte konservativ mit Schwefel- und Moorbädern, keine Besserung der Beschwerden. Vorstellung in der rheuma-orthopädischen Sprechstunde mit folgendem Befund: Subtotale Versteifung des rechten Hüftgelenks in geringer Beugstellung. Behinderung des linken Hüftgelenks um etwa die Hälfte der Norm. Es erfolgten weiter intensive Krankengymnastische Übungen, und Entlassung 13 Wochen nach Aufnahme.

Zehn Monate und drei Wochen nach erneutem Krankheitsbeginn Vorstellung in der orthopädischen Klinik, wegen laufender Verschlechterung der Beweglichkeit.

Klinischer Befund:

Die jetzt 22-jährige Patientin bewegt sich mit zwei Gehstöcken durch Vorschwingen beider Beine. Gang: geringe Schrittgröße, breitbeinig. Abspreizkontraktur rechte Hüfte, beidseits geringfügige Wackelbewegungen, bei nahezu kompletter Einsteifung in Streckstellung. Schmerzhaftigkeit der verspannten Muskulatur. Beugung/Streckung 40/0/0. Rotation aufgehoben.

Röntgen:

Beide Hüftgelenke gegenüber der Voraufnahme kaum verändert. Gelenkspaltverschmälerung der Iliosacralgelenke rechts deutlicher als links.

Verlauf:

Nach erneuter stationärer Aufnahme am 15.9.1981 mit der Verdachtsdiagnose 'Idiopathische Hüftsteife' beidseits erfolgte eine Mobilisation beider Hüftgelenke in Periduralanästhesie. Ergebnis: beide Hüftgelenke in allen Ebenen frei beweglich. Unter Ausschaltung der Sensibilität bei voll erhaltener Motorik war eine aktive Bewegung der Hüftgelenke nicht möglich. Durch gezielte Krankengymnastik gelang es, daß die Patientin beide Hüftgelenke willkürlich über 90° hinausbeugte. Weiter fiel die Schlafstellung auf, bei der die Patientin regelmäßig in Seitenlage mit über rechtwinklig angebeugten Hüftgelenken zu schlafen pflegte.

Da durch diese Beobachtungen eine organische Ursache unwahrscheinlich zu werden schien, wurde die Patientin in der Psychotherapie vorgestellt. Es wurde der Verdacht auf Vorliegen einer psychogenen Gangstörung, bei hysterischer Persönlichkeitsstruktur, geäußert. Die Entlassung erfolgte vier Wochen nach Aufnahme. Die Patientin begab sich dann in weitere ambulante Behandlung zum Orthopäden,

der eine symptomatische Therapie bei unverändertem Zustand fortführte. Der weitere Verlauf konnte nicht mehr verfolgt werden.

Epikrise:

Mit 11 Jahren (1970) hatte die Patientin Schmerzen in der rechten Hüfte nach längerem Laufen, mit zunehmender Verschlimmerung. Im Februar 1971 Feststellung von Muskela-
trophie rechtes Bein. Einweisung in Klinik. Diagnose: postinfektiöse Arthritis. Nach völliger Abheilung zehn Jahre später (1980) belastungsabhängige Beschwerden im rechten und linken Hüftgelenk, nach ca. 100 m Gehstrecke. Bei erneuter Klinikaufnahme zeigte sich eine weitgehende Einsteifung des rechten Hüftgelenks, in ungünstiger Stellung. Links ebenfalls zunehmende Einschränkung der Beweglichkeit. Radiologisch war eine zunehmende konzentrische Verschmälerung des Gelenkspaltes beidseits zu erkennen, so daß eine subtotale Chondrolyse anzunehmen war. Therapeutisch wurde Bettruhe und krankengymnastische Übungen verordnet. Trotz Besserung bei Entlassung kam es am 15.10.1980 zur erneuten Aufnahme, wegen erneut heftigen Schmerzen in beiden Hüftgelenken. Die Laborwerte, einschließlich der Serologie, waren ohne pathologischen Befund. Daraufhin wurde rechts eine Kapsulotomie und Synovektomie vorgenommen, um eine Entlastung des Gelenks zu erreichen. Histologisch zeigte sich eine unspezifische chronische Synovitis geringen Grades. Krankengymnastik und Badetherapie brachten keine Besserung. Zehn Monate nach Krankheitsbeginn erneute stationäre Aufnahme wegen laufender Verschlechterung der Beweglichkeit. Es zeigte sich jetzt eine Abspreizkontraktur der rechten Hüfte, bei nahezu kompletter Einsteifung in Streckstellung. Schmerzhaftigkeit der verspannten Muskulatur. Eine Nar-
kosemobilisation beider Hüftgelenke zeigte freie Beweg-

lichkeit in allen Ebenen. Durch gezielte Krankengymnastik gelang es, daß die Patientin beide Hüftgelenke über 90° hinaus beugte. Zusätzlich fiel die Schlafstellung mit über 90° angebeugten Hüftgelenken auf. Da die organische Ursache "verdrängt" wurde, wurde der Verdacht auf eine "psychogene Gangstörung bei hysterischer Persönlichkeitsstruktur" geäußert, eine Auffassung, der wir uns natürlich nicht anschließen konnten. Die Patientin begab sich nach Entlassung in weitere ambulante Behandlung zum Orthopäden, der eine symptomatische Therapie bei unverändertem Zustand fortführte. Der weitere Verlauf ist unbekannt. In diesem Fall lag klinisch und radiologisch Doppelseitigkeit vor.

1.9 Fall Nr. 9: Daniela S. geb. 2.11.1967

15-jähriges Mädchen, leere Familienanamnese, übliche Kinderkrankheiten. 1977 Feststellung eines Systolikums mit Anhalt für milde Pulmonalstenose, bei funktionellem Herzgeräusch. 1963 Gipsbettbehandlung, wegen skoliotischer Verbiegung der WS Juli 1981 Hüftkopfepiphysenlösung links, die durch eine Valgisierungs- und Flexionsosteotomie und Epiphysenspickung operativ behandelt wurde. Postoperative Ruhigstellung im Beckenbeingips, krankengymnastische Übungen, Mobilisierung. In dieser Phase zunehmende Bewegungseinschränkung in beiden Hüftgelenken mit fast völliger Einsteifung, daher erneute Klinikaufnahme am 21.4.1982 in die orthopädische Universitätsklinik Göttingen.

Klinischer Befund:

Gang mit deutlich aufgekipptem Becken und vermehrter Lendenlordose. Beweglichkeit im linken Hüftgelenk deutlich eingeschränkt mit Beuge-Abspreiz- und Außenrotationskontraktur.

Hüftbeweglichkeit	rechts	links
Flex./Ext.	110/0/0	0/40/0
Abd./Add.	25/0/20	0/10/0
IR/AR	25/0/50	0/30/0

Laborbefunde: Unauffällig.

Röntgenbefund: vom April 1982

Zustand nach Trochanterabsprengung links und Fixation durch Zugurtung und intertrochantärer Valgisations- und Flexions-Osteotomie. Protrusio acetabuli beidseits mäßigen Grades, mit deutlicher Gelenkspaltverschmälerung links mehr als rechts. Die Protrusion und Gelenkspaltverschmälerung zeigten sich schon im Juli 1981 auf den Röntgenbildern, wurden damals aufgrund des aktuellen Geschehens der Epiphysiolyse nicht erkannt.

Szintigramm:

Stark erhöhte, diffuse Aktivitätsanreicherung im Bereich des linken Hüftkopfes und der Gelenkpfanne.

Therapie:

Extensionsbehandlung und Muskeltrancopal für 14 Tage. Zwischenzeitliche Mobilisation in Regionalanästhesie, danach Metallentfernung, krankengymnastische Übungen.

Arthrotomie:

Linkes Hüftgelenk. Gelenkkapsel verdickt und straff über den knöchernen Gelenkanteil gespannt. Ventromedialer Pfannenrand durch Exophyten verstärkt.

Histologie:

Degenerative Vorgänge im Bereich des Gelenkknorpels und Umbauvorgänge im angrenzenden spongiösen Knochen. Ein chronisch progredient degenerativer Prozeß.

Therapie und Verlauf:

Weitere ständige krankengymnastische Betreuung, Gang meist an einer Unterarmstütze ohne Entlastung eines Beins. Entlassung fünf Wochen nach Aufnahme. Fünf Monate nach Entlassung Kontrolluntersuchung.

Klinischer Befund jetzt:

Verkürzungshinken links, Gang mit leicht aufgekipptem Becken. Oberschenkelmuskulatur beidseits mittelgradig ausgeprägt. Trendelenburg besonders negativ. Reizlose Narbenverhältnisse.

Hüftbeweglichkeit	rechts	links
Flex./Ext.	90/30/0	80/20/0
Abd./Add.	30/0/30	nur Wackelbewegung
IR/AR	20/0/20	nur Wackelbewegung

Beinverkürzung links 2 cm, insgesamt nur geringgradige Besserung der Hüftgelenksbeweglichkeit.

Therapieempfehlung:

Weitere intensive Krankengymnastik, Schuheerhöhung links um 1 cm.

Epikrise:

15-jähriges Mädchen, 1963 Gipsbettbehandlung wegen skolio-tischer Verbiegung der WS. 1981 Hüftkopfeiphysenlösung links mit postoperativer Ruhigstellung im Beckenbein-gips, krankengymnastische Übungen und Mobilisierung. In dieser Phase zunehmende Bewegungseinschränkung in bei-den Hüftgelenken mit fast völliger Einsteifung. Bei Klinik-aufnahme bestand eine Beuge-Abspreiz- und Außenrotations-kontraktur links, mit deutlicher Bewegungseinschränkung. Radiologisch zeigte sich eine mäßige Protrusio acetabuli beidseits und eine Gelenkspaltverschmälerung, die bereits 1981 bestanden hatte, aber damals nicht beachtet worden

war. Es folgten nun Extensionsbehandlung, Mobilisation in Regionalanästhesie, Metallentfernung und krankengymnastische Übungen. Eine Arthrotomie mit Biopsie ergab degenerative Vorgänge im Gelenkknorpelbereich und angrenzenden spongiösen Knochen. Weitere Krankengymnastik und Gang mit Gehstützen ohne Entlastung brachten keinen wesentlichen Fortschritt.

Fünf Monate nach Entlassung war nur eine geringgradige Besserung der Hüftbeweglichkeit bei Beinverkürzung links 2 cm festzustellen. Therapeutisch wurde weiter intensive Gymnastik und eine Schuherhöhung links um 1 cm verordnet. - In diesem Falle lag klinisch und röntgenologisch Doppelseitigkeit vor, allerdings auf der linken Seite mit vorausgegangener Epiphysenlösung.

1.10. Fall Nr. 10: Corinna T., geb. 5.9.1968

12-jähriges Mädchen, leere Familien- und Eigenanamnese. Der Mutter fiel seit Dezember 1980 plötzlich ein Hinken links bei dem Kind auf. Eine Verletzung oder ähnliches sei nicht vorausgegangen. Ambulante Vorstellung in der Orthopädischen Universitätsklinik in Göttingen am 4.2.1981.

Klinischer Befund:

Hüftbeweglichkeit	rechts	links
Flex./Ext.	unauffällig	70/0/0
Abd./Add.	unauffällig	aufgehoben
IR/AR	unauffällig	aufgehoben

Erhebliche Bewegungseinschränkung linkes Hüftgelenk mit hinkendem Gangbild, Beckengradstand.

Laborbefunde:

BSG 3/6, alle anderen Werte ebenfalls in der Norm.

Röntgenbefund:

Beckenübersicht und Lauenstein: erhebliche Protrusio acetabuli links mehr als rechts. Schichtaufnahmen: Protrusio acetabuli mit Entrundung des Hüftkopfes. Diskrete Abplattung des Femurkopfes bei Verschmälerung des Gelenkspaltes und einer angedeuteten, unruhigen, subchondralen Sklerosierung des Pfannendaches links.

Szintigramm: Unauffällige Aktivitätsverteilung.

Therapie und Verlauf:

Es wurde keine gezielte Therapie eingesetzt. Drei Monate nach Erstuntersuchung erneute Vorstellung beim Orthopäden.

Klinischer Befund jetzt:

Gangbild linksseitig hinkend, deutliche Muskelschwächigung links gegenüber rechts.

Hüftbeweglichkeit	rechts	links
Flex./Ext.	120/0/50	70/30/0
Abd./Add.	60/0/40	wackelsteif
IR/AR	20/0/50	wackelsteif

Das linke Bein steht in einer Beuge- und Adduktionsfehlstellung von 30°/10°.

Verdachtsdiagnose: Pubertätscoxitis

Verlauf und Therapie:

Am 7.5.1981 erfolgte stationäre Aufnahme mit der Diagnose: Protrusio acetabuli beidseits. Anlegen einer Extension mit einem Zug von 2 kg links und gleichzeitige Krankengymnastik mit Bewegungsbad. Nach zehn Tagen Erhöhung der Extension auf 5 kg. Trotzdem konnte keine bessere Beweglichkeit erreicht werden. Die Elektromyographie ergab keinen pathologischen Befund. Nach intensiven präoperativen Vorbereitungen Durchführung einer Probebiopsie mit Kapsulotomie und Adduktorentenotomie links.

Arthrotomie am 10.6.1981

Es erfolgte eine vorherige Mobilisation in Narkose, mit folgender

Hüftbeweglichkeit:	links
Flex./Ext.	140/5/0
Abd./Add.	40/0/40
AR/IR	45/0/40

Nach Ausleiten der Narkose und Eintreten des Muskeltonus wird die Beweglichkeit wieder schlechter, daher anschließende Adduktorenentotomie. Danach Abduktion von 50°.

Makroskopisch:

Der Knorpel ist weich und eindrückbar. Am Übergang zum Knochen sulziges Gewebe.

Histologie: Geringe synoviale Reizung.

Verlauf:

Unter krankengymnastischer Anleitung war die Beweglichkeit, nach 7-wöchigem stationären Aufenthalt, im linken Hüftgelenk wie folgt: Flex./Ext. 25/15/0, Abd./Add. aufgehoben.

Epikrise:

12-jähriges Mädchen, im Dezember 1980 plötzlich auftretendes Hinken links, ohne vorhergehendes Trauma. Klinisch zeigte sich eine erhebliche Bewegungseinschränkung im linken Hüftgelenk mit radiologisch nachweisbarer Protrusion acetabuli und Entrundung des Hüftkopfes, bei verschmälertem Gelenkspalt. Es erfolgte keine gezielte Therapie. Drei Monate nach Erstuntersuchung erneute Vorstellung. Deutliche Verschlechterung des Gangbildes mit Beuge-Adduktionsfehlstellung. Es folgte eine stationäre Aufnahme mit der Verdachtsdiagnose Pubertätscoxitis mit

Protrusio acetabuli. Nach Anlegen einer Extension und gleichzeitiger Krankengymnastik mit Bewegungsbad konnte keine Besserung der Beweglichkeit erreicht werden. Daraufhin wurde eine Probebiopsie mit Kapsulotomie und Adduktorentenotomie links durchgeführt. Histologisch zeigte sich eine hochgradige Degeneration des Hüftgelenkknorpels und einzelne Knochennekrosen des Pfannendaches. Korrektur der Diagnose im Sinne einer pubertären Hüftsteife links. Nach 7-wöchigem stationären Aufenthalt konnte nur eine Flex./Ext. von 25/15/0 erreicht werden, alle anderen Funktionen links waren aufgehoben. - Obwohl auch rechts röntgenologisch eine Protrusio beschrieben war, blieb die Erkrankung als solche auf das linke Hüftgelenk beschränkt.

1.11 Fall Nr. 11: Thomas W., geb. 9.1.1969

13-jähriger Junge, Familien- und Eigenanamnese leer, klagte seit Monaten über Schmerzen im rechten Oberschenkel und Hüftgelenk. Der Orthopäde wies ihn am 21.9.1982 mit dem Verdacht auf Epiphysenlösung rechtes Hüftgelenk in die orthopädische Universitätsklinik Frankfurt ein. Die Epiphysenlösung konnte nicht bestätigt werden. Therapeutisch schloß sich eine Extensionsbehandlung an, die nach einer Woche fast völlige Beschwerdefreiheit erzielte. Anschließend Remobilisation unter Belastung bei deutlicher Atrophie des rechten Gesäßmuskels. Daher unbefriedigendes Gangbild. Entlassung am 7.10.1982 mit der Diagnose: Unspezifische Coxitis rechtes Hüftgelenk.

Eine Woche nach Entlassung, am 14.10.1982, erneutes Auftreten von Schmerzen im rechten Oberschenkel, die von der Leistengegend bis ins Knie ausstrahlten. Bei Belastung, Beugung und Streckung starke Schmerzen.

Klinischer Befund:

Gang mit Unterarmgehstützen bei Entlastung des rechten Beines, stark hinkendes Gangbild rechts, Muskelminde-

rung rechtes Bein, ausgeprägte Beuge-Außenrotations- und Abduktionskontraktur der rechten Hüfte. X-Bein links.

Hüftbeweglichkeit:	rechts	links
Flex. Ext.	70 20 0	130 0 0
Abd. Add.	5 0 5	20 0 15
AR IR	20 0 0	20 0 20

Röntgenbefund: vom 30.11.1982 (Abb. 12)

Leichter Beckenschiefstand bei tiefer Pfanne beidseits mit Adduktions- und Außenrotationsfehlstellung des rechten Oberschenkels, beginnende Protrusio acetabuli beidseits mit rechtsseitiger Osteoporose und zentraler Gelenkspaltverschmälerung rechts mehr als links. Kein Anhalt für Epiphyseinfugenlösung. Iliosacralgelenke normal.

Laborbefunde:

BSG 9 13, Time-Test: O.B., alle übrigen Werte im Normbereich. HLA B 27 negativ, Rheumafaktoren negativ, CRP ++, Calcium Oxalat +.

Therapie und Verlauf:

Intensive krankengymnastische Übungen und Laschenextension beider Beine. Vorstellung in der Rheumasprechstunde. Diagnose: Adoleszente Hüftsteife. Weiter Physiotherapie unter Einbeziehung von Mobilisationsversuchen. Am 7. Tag nach Aufnahme Mobilisation der rechten Hüfte in Narkose. Ergebnis: Gelenk völlig frei beweglich. Verdacht auf psychische Beteiligung wurde geklärt. Vorstellung in der Rheumasprechstunde. Diagnose: Adoleszente Hüftsteife. Weiterhin intensive krankengymnastische Übungen (Schlingentisch, Übungsbad, Bauchlagerung unter Extension). Nur allmähliche Besserung des Bewegungsumfangs. Einmalige Mobilisation in Narkose 2 1 2 Monate nach Aufnahme. Es zeigt sich eine deutlich vermehrte Einsteifung der rechten Hüfte, vor allem bezüglich der Ab- und Adduktion. Anlegen einer Gipshose, bis zum oberen Sprung-

gelenk. Zehn Tage danach Spaltung und erneute krankengymnastische Übungsbehandlung aus der Schale.

Bei Entlassung nach 14 Wochen ist die

Hüftbeweglichkeit:	rechts	links
Flex./Ext.	80/15/0	110/5/0
Abd./Add.	10/0/10	20/0/20
AR/IR	15/0/10	20/0/20

Therapievorschlag: weiter intensive krankengymnastische Übungsbehandlung, Lagerung in der Gipsschale nachts, therapeutisches Reiten.

Epikrise:

13-jähriger Junge, klagte seit Monaten über Schmerzen im rechten Oberschenkel und Hüftgelenk. Er wurde in eine orthopädische Klinik eingewiesen mit dem Verdacht auf Epiphysenlösung rechtes Hüftgelenk. Dies konnte nicht bestätigt werden. Therapeutisch schloß sich eine Extensionsbehandlung an, die nach einer Woche fast völlige Beschwerdefreiheit brachte. Die anschließende Remobilisation bei deutlicher Gesäßmuskelatrophie ergab ein unbefriedigendes Gangbild. Die Entlassung erfolgte mit der Diagnose: Unspezifische Coxitis. Eine Woche danach erneute Schmerzen im rechten Oberschenkel und bei Belastung, beim Beugen und Strecken. Klinisch fand sich nun ein stark hinkendes Gangbild rechts, Muskelminderung und ausgeprägte Beuge-Außenrotations- und Abduktionskontraktur der rechten Hüfte. Radiologisch zeigte sich eine beginnende Protrusio acetabuli beidseits und eine Verschmälerung des Gelenkspaltes rechts. Die erhobenen Laborbefunde befanden sich alle im Normbereich. Therapeutisch wurden intensive Krankengymnastik und eine Laschenextension beider Beine durchgeführt. Bei einer Vorstellung in der Rheumasprechstunde wurde die Diagnose "Adoleszente Hüftsteife" gestellt. Eine Mobilisation der rechten Hüfte in Narkose

erbrachte eine völlig freie Beweglichkeit. Daraufhin wurde der Verdacht auf "psychische Beteiligung" geäußert. Jugendpsychiatrisch ergab sich eine schwere Angstneurose. Es folgte weitere Krankengymnastik und eine erneute Nar-kosemobilisation, bei der sich 2 1/2 Monate nach Aufnahme eine deutlich vermehrte Einsteifung der rechten Hüfte zeigte, vor allem der Ab- und Adduktion. Es erfolgte das anlegen einer Gipshose, bis zum OSG rechts. Bei Entlas-sung nach 14 Wochen war eine geringgradige Besserung der Hüftbeweglichkeit festzustellen. Der weitere Verlauf ist nicht bekannt. - Es liegt hier also klinisch und röntge-nologisch eine einseitige idiopatische Chondrolyse mit Adoleszenter Hüftsteife vor.

2. Gemeinsamkeiten der eigenen Krankheitsfälle und Darstellung der Besonderheiten

2.1 Anamnese

Geschlechts- und Altersverteilung:

- 9 Fälle weiblichen Geschlechts
- 2 Fälle männlichen Geschlechts
- 10 Fälle zwischen 13 und 15 Jahren
- 1 Fall weiblich mit 21 Jahren

Familien- und Eigenanamnese:

War in allen Fällen leer, bis auf einen, bei dem die Mutter an Hirntumor verstarb.

Jetzige Anamnese:

a) Krankheitsbeginn:

- 7 Fälle mit spontan aufgetretenen Schmerzen ohne bekanntes Trauma
- 2 Fälle mit vorausgegangenem bekannten Trauma
- 2 Fälle mit lediglich zunehmender Bewegungsein-schränkung

b) Schmerzlokalisation:

- 5 Fälle im linken Hüftgelenk
- 1 Fall im linken Hüftgelenk und linken Oberschenkel
- 1 Fall im rechten Hüftgelenk
- 1 Fall im rechten Hüftgelenk und rechter Leiste
- 1 Fall in der rechten Leiste
- 1 Fall zuerst nur das rechte Hüftgelenk, nach Ausheilung zehn Jahre danach beide Hüftgelenke

c) Schmerzbeginn:

- 3 Fälle unter Belastung kürzerer oder längerer Dauer
- 2 Fälle ständig vorhandener Schmerz
- 1 Fall in Ruhe und nachts
- 1 Fall morgens und nachts
- 1 Fall erst nach Einsteifung des Gelenks
- 3 Fälle keine Angaben

d) Schmerzdauer:

- 1 Fall wenige Stunden
- 5 Fälle von Beginn der Erkrankung an vorhanden
- 1 Fall zunehmender Schmerz tagsüber
- 4 Fälle keine Angaben

e) Sonstige zusätzliche Erkrankungen

- 1 Fall Tonsillitis
- 1 Fall Anhalt für milde Pulmonalstenose mit funktionellem Herzgeräusch

f) Einweisungsdiagnose:

- Verdacht auf Muskelzerrung
- Infektarthritis
- Rheumatoide Arthritis beidseits mit Protrusio acetabuli links
- Adoleszente Hüftsteife
- Coxitis unbekannter Genese
- Postinfektöse Arthritis
- Verdacht auf Epiphysenlösung 2 x
- Unspezifische Coxitis
- Progrediente Protrusions-Coxarthrose
- Pubertätscoxitis

2.2 Klinischer Befund bei Aufnahme

Fall 1:

Beinverkürzung links 1 cm, s-förmige Skoliose mit Rechtsüberhang des Thorax, lokal deutlicher Druckschmerz über Ursprung und Adduktorengruppe.

Fall 2:

Einsteifung linkes Hüftgelenk bei Kontraktur in Abduktions- und Beugefehlstellung, Beinverkürzung rechts, linkskonvexe Skoliose, Beckenschiefstand.

Fall 3:

Schonhinken rechtes Bein, Adduktions-Außendrehkontraktur, hyperlordosierende Ausgleichsbewegung der LWS.

Falle 4:

Schonhinken links, Ober- und Unterschenkelatrophie links, Beuge-Außenrotationskontraktur, Rigidität der Hüftmuskulatur.

Fall 5:

Beugekontraktur linkes Hüftgelenk mit Bewegungseinschränkung bei zusätzlicher schmerzfreier Bewegungseinschränkung rechts.

Fall 6:

Rotationseinschränkung linkes Bein, leichte Außenrotations-Beuge- und Adduktionskontraktur, Beckenschiefstand, Atrophie der linken Glutealmuskulatur.

Fall 7:

Ausgeprägtes Schonhinken rechts, bei versteifter Hüfte rechts und Flexionskontraktur von 50° mit Spitzfuß, Hyperlordose.

Fall 8:

Rechtes Hüftgelenk weitgehend eingesteift, linkes Hüftgelenk zunehmende Bewegungseinschränkung.

Fall 9:

Eingeschränkte Hüftgelenkbeweglichkeit mit Beuge-Abspreiz- und Außenrotationskontraktur links, vermehrte Lendenlordose, deutlich aufgekipptes Becken.

Fall 10:

Hinkendes Gangbild, erhebliche Bewegungseinschränkung im linken Hüftgelenk.

Fall 11:

Sehr stark hinkendes Gangbild rechts, Muskelminderung rechtes Bein, Beuge-Außenrotations- und Abduktionskontraktur rechte Hüfte, X-Bein links.

2.3 Klinischer Befund im weiteren Verlauf:

Fall 1:

Sechs Monate nach Krankheitsbeginn: Beugekontraktur rechtes Hüftgelenk von 30°, Inaktivitätsatrophie der Oberschenkel- und pelvotrochantären Muskulatur rechts. Abspreiz- und Außenrotationskontraktur, rechtes Hüftgelenk wackelsteif.

Ein Jahr nach Krankheitsbeginn: Beugekontraktur hat auf 60° zugenommen, erstmalige Bewegungseinschränkung des linken Hüftgelenks.

Fall 2:

In diesem Fall trat keine weitere Veränderung des Aufnahmebefundes ein.

Fall 3:

Ein Jahr nach Krankheitsbeginn: rechtes Hüftgelenk in Beugestellung von 40° nahezu versteift, deutliche Muskelatrophie rechtes Bein. Beugung linkes Hüftgelenk bis 90° .

Fall 4:

Sieben Monate nach Krankheitsbeginn: Schmerzen bei passiver Bewegung der linken Hüfte, Klopf- und Druckschmerz über dem Trochanter major und vorderem Gelenkspalt, Beckenschiefstand links, Hüftbeugekontraktur bei gleichzeitiger Abspreizkontraktur, entsprechende Hyperlordose der LWS, Myogelosen oberhalb beider Trochanterispitzen rechts; bei Durchbewegung des linken Hüftgelenks Gewebserreißgeräusch, hiernach mehr Streckung im Gelenk.

Fall 5:

Sechs Monate nach Krankheitsbeginn: Schmerzhinken und Verkürzung linkes Bein. Beugekontraktur von 45° linkes Hüftgelenk mit konsekutivem Hohlkreuz, Muskelatrophie linker Oberschenkel.

Ein Jahr nach Krankheitsbeginn: Adduktions- und Flexionskontraktur links bei nahezu ankylosiertem Hüftgelenk.

Fall 6:

Außenrotations- und Abduktionsfehlstellung linkes Bein unverändert. Flexionskontraktur von 20° . Abduktion und Adduktion stark reduziert. IRO/ARO links aufgehoben, Beinverkürzung links jetzt 2 cm.

Fall 7:

Ein Jahr und neun Monate nach Krankheitsbeginn: ausgeprägte Flexions-Abduktions-, Außenrotationsfehlstellung rechts, extrem nach vorn gekipptes Becken, starke Hyperlordose der LWS. Verspannung der Rectusgruppe, sowie Adduktoren. Verkürzung der ischiocruralen Muskulatur, weitere Verschlechterung der Hüftbeweglichkeit.

Fall 8:

Zehn Monate nach Krankheitsbeginn: Abspreizkontraktur rechte Hüfte, beidseits geringfügige Wackelbewegungen, nahezu komplette Einsteifung in Streckstellung, Schmerzhaftigkeit der verspannten Muskulatur, Rotation aufgehoben.

Fall 9:

Keine weitere Veränderung des Aufnahmebefundes.

Fall 10:

Drei Monate nach Krankheitsbeginn: Beuge-Adduktionsfehlstellung links, deutliche Muskelatrophie links gegenüber rechts.

Fall 11:

Neun Monate nach Erkrankungsbeginn: unveränderter klinischer Befund.

2.4 Laborchemische Befunde

Laborchemisch sind alle Untersuchungen negativ verlaufen, bis auf eine BSG-Erhöhung in drei Fällen, bei denen jeweils eine Zweiterkrankung als Ursache der Erhöhung anzusehen ist.

2.5 Radiologische Befunde:

Fall 1:

Mäßig tiefe Pfanne beider Hüftgelenke mit konzentrischer Gelenkspaltverschmälerung rechts und geringer Demineralisierung des rechten Hüftkopfes.

Vier Monate nach Krankheitsbeginn: Zunahme der Gelenkspaltverschmälerung rechts.

Sechs Monate nach Krankheitsbeginn: Jetzt hochgradige konzentrische Verschmälerung des rechtsseitigen Gelenkspaltes mit beginnender Strukturverdichtung des Limbus und angedeuteter Entrundung des Hüftkopfes. Gelenkspaltverschmälerung des rechten Ileosacralgelenks. Beckenkipfung.

Fall 2:

Beckenschiefstand und leichte Beckenkipfung, Abduktion des linken Femur und Adduktion rechts. Erhebliche konzentrische Gelenkspaltverschmälerung links mit Demineralisation der gesamten Gelenkpartie. Leichte strähnige Porose, jetzt deutlicher Ossifikationsstreifen am medialen Schenkelhals. Verschmälerung des linken ileosacralen Gelenkspaltes.

Fall 3:

Doppelseitige Protrusio acetabuli rechts deutlicher als links, bei tiefer Pfanne, rechts mit cranio-lateral geringer Gelenkspaltverschmälerung und mit ausgedehnter Demineralisation. Beckenkipfung. Zunahme der Gelenkspaltverschmälerung und der Protrusion am rechten Hüftgelenk. Nach einem Jahr erheblicher Fortschritt des Knorpelschwundes rechts mit Unregelmäßigkeiten und mit Doppelkonturierung der medialen Schenkelhalskontur (periostale Ossifikation), geringe Gelenkspaltverschmälerung auch links.

Fall 4:

Mäßige Protrusio acetabuli links, deutliche Gelenkspaltverschmälerung im caudalen Abschnitt links.

Fall 5:

Tiefe Pfanne beidseits; links Protrusio acetabuli, konzentrische Gelenkspaltverschmälerung und ausgedehnte, teilweise strähnige Osteoporose. Rechtes Hüftgelenk unauf-

fällig. Weiter geringe Zunahme der Gelenkspaltverschmälerung links. Nach einem halben Jahr arthrotische Stabilisierung mit kleinem Osteophyt cranial und mit angedeuteter Doppelkontur (periostaler Ossifikationsstreifen) medial am Schenkelhals.

Fall 6:

Tiefe Pfanne beidseits, leichte Hüftkopfabflachung links mit Gelenksspaltverschmälerung links und leichter Osteoporose.

Fall 7:

Tiefe Pfanne beidseits, mit Protrusio acetabuli incipiens rechts. Erhebliche Zunahme der Protrusion rechts mehr als links mit konzentrischer Gelenkspaltverschmälerung beidseits und Hüftkopfentrundung rechts. Eintritt einer leichten arthrotischen Stabilisierung rechts.

Fall 8:

Protrusio acetabuli beidseits mit zunehmender konzentrischer Verschmälerung des Hüftgelenkspaltes. Gelenkspaltverschmälerung der Iliosacralgelenke rechts deutlicher als links.

Fall 9:

Protrusio acetabuli beidseits mäßigen Grades, mit deutlicher Gelenkspaltverschmälerung beidseits, links mehr als rechts, stark erhöhte, diffuse Aktivitätsanreicherung linker Hüftkopf und linke Gelenkpfanne im Szinigramm.

Fall 10:

Erhebliche Protrusio acetabuli links mehr als rechts, mit Entrundung des Hüftkopfes. Diskrete Abplattung des Femurkopfes bei Verschmälerung des Gelenkspaltes und einer angedeuteten unruhigen, subchondralen Sklerosierung des Pfannendaches links.

Fall 11:

Leichter Beckenschiefstand bei tiefer Pfanne beidseits mit Adduktion- und Außenrotationsfehlstellung des rechten Oberschenkels, beginnende Protrusio acetabuli beidseits mit rechtsseitiger Osteoporose und zentraler Gelenkspaltverschmälerung rechts mehr als links. Kein Anhalt für Epiphysenfugenlösung. Iliosacralgelenke normal.

2.6 Pathologie

2.6.1 Makroskopisch

Fall 1:

Rechte Hüftgelenk: unauffällig.

Fall 2:

Linkes Hüftgelenk: intertrochantäre Besonderheiten sehnartige, ligamentähnliche Struktur vom oberen Pfannenrand zur Schenkelhalsbasis ziehend, auffallend dünne Kapsel, zarter Pannus an der Knorpel-Knochengrenze.

Fall 3:

Rechtes Hüftgelenk: unauffällig.

Fall 4:

Linkes Hüftgelenk: ausgeprägte hypertrophe Zottenbildung der Synovia. Schlierenartig, fetzig herabhängender Knorpel am Knorpelumschlagsrand des caudalen Hüftkopfanteils, mit Zystenbildung.

Fall 5:

Linkes Hüftgelenk: Kapselverdickung, gerötete Synovialis.

Fall 6:

Linkes Hüftgelenk: Gelenkkapsel-PE im Heimatland Libanon.

Fall 7:

Rechtes Hüftgelenk: unauffällig.

Fall 8:

Rechtes Hüftgelenk: Dellenbildung des Hüftknorpels in Höhe der vorderen Pfannenbegrenzung, nicht glatt in allen Abschnitten. Farbe mehr fettartig statt weiß.

Fall 9:

Linkes Hüftgelenk: Gelenkkapsel verdickt und straff, ventromedialer Pfannenrand durch Exophyten verstärkt.

Fall 10:

Linkes Hüftgelenk: Knorpel weich und eindrückbar, sulziges Gewebe am Übergang zum Knochen.

Fall 11:

Rechtes Hüftgelenk: hier erfolgte keine Operation.

2.6.2 Mikroskopisch

	Synovial- Klassifikationszahl ABCDEF
Fall 1: R 1117/77 Chronische Synovitis geringen Grades	.-.-
Fall 2: R 1203-1204/80 Chronische Synovitis geringen Grades	111000
Fall 3: R 1132-1133/79 Geringgradige subaktue Synovitis	.-.-
Fall 4: R 1208/80 R 102/81 Geringgradige, hyperplastische Synovitis	001000 112200
Fall 5: R 692/77 Chronische Synovitis	020220
Fall 6: Mäßiggradige unspezifische Synovitis (in Beirut erstellt)	.-.-
Fall 7: R 1140/80 Geringgradige chronische Synovitis	011000
Fall 8: R 1772/80 Geringgradige chronische Synovitis	011100
Fall 9: R 1051-1052/82 Chronisch progredienter, degenerativer Prozeß am Gelenkknorpel	000000
Fall 10: R 1050/82 Geringe synoviale Reizung	000000
Fall 11: Keine Histologie	

2.7 Therapie

Fall 1:

Antiphlogistisch (Tanderil) und physikalische Behandlung, Gamaschenextension, Thomassplint in Extension, Extensionsosteotomie wegen Beugefehlstellung ein Jahr nach Krankheitsbeginn.

Fall 2:

Mehrfache Mobilisation des Hüftgelenks links in Periduralanästhesie, dann rechtes Bein in Extension zur Erzielung einer linksseitigen Adduktion.

Fall 3:

Zuerst Penicillin G, wegen Osteomyelitisverdacht, dann Umstellung der Therapie auf 4 x 1 g/die Colfarit, nach Schmerzfreiheit dann physikalische Therapie (Bewegungsübungen und Bäder), danach Amuno 3 x 25 mg/die und Extensionsbehandlung mit Narkosemobilisation.

Fall 4:

Krankengymnastische Übungsbehandlung, Laschenextension mit zusätzlicher dorsaler Unterschenkelliegegipsschiene mit Knüppel in Innenrotationsposition von 10-15°.

Fall 5:

Krankengymnastische Übungsbehandlung, unterstützend Antirheumatika, Bettruhe mit Extensionsbehandlung und Kortisonstoßbehandlung.

Fall 6:

Extensionsbehandlung, Krankengymnastik und Antiphlogistika, Narkosemobilisation, Beckenbeingips, Antirheumatika (Amuno).

Fall 7:

Heftpflasterextensionsverband für drei Wochen rechtes Bein, Krankengymnastik, Schwimmen, Adduktorotomie mit anschließender Remobilisation.

Fall 8:

Schwefel- und Moorbäder, intensive Krankengymnastik, Mobilisation beider Hüftgelenke in Periduralanästhesie, dann weiter symptomatische Therapie.

Fall 9:

Extensionsbehandlung und Muskeltrancopal, über 14 Tage, Mobilisation in Regionalanästhesie, Krankengymnastik.

Fall 10:

Zuerst keine gezielte Therapie, dann Extensionsbehandlung mit Zug von 2 kg links bis auf 5 kg erhöht, gleichzeitig Krankengymnastik und Bewegungsbad.

Fall 11:

Intensive Krankengymnastik, Laschenextensionsbehandlung beider Beine, Physiotherapie mit Mobilisationsversuchen in Narkose, Gipshose bis zum oberen Sprunggelenk, krankengymnastische Übungsbehandlung aus der Schale.

2.8 Verlauf

Fall 1:

Nach antiphlogistischer und physikalischer Therapie leichte Besserung der Beweglichkeit. Drei Monate nach Krankheitsbeginn Verschlechterung der Hüftbeweglichkeit mit Beuge- und Abspreizkontraktur. Sechs Monate nach Beginn Beugekontraktur von 30°, bei aufgehobener Abduktion, Adduktion, Innen- und Außenrotation, sowie

Initialschmerz morgens. Erneute Gabe von Antiphlogistika und Krankengymnastik brachten keine Besserung. Ein Jahr nach Krankheitsbeginn Beugekontraktur von 60° und erstmaliger Bewegungseinschränkung des linken Hüftgelenks. Es folgte eine Extensionsosteotomie rechts wegen Gehunfähigkeit. Zwei Jahre nach Beginn war das rechte Hüftgelenk weitgehend aus der Beugefehlstellung operativ korrigiert, aber schmerzlos versteift.

Fall 2:

Die Mobilisation des linken Hüftgelenks in Narkose ergab ein im geringen Umfang bewegliches Hüftgelenk. Wegen Verdachts der muskulär induzierten Genese folgten mehrere Mobilisationsversuche mit zufriedenstellender Beweglichkeit. Nach Abklingen der Narkose jeweils erneute Kontraktur. Die nachfolgende rechtsseitige Extension zur Erzielung einer linksseitigen Adduktion war ebenfalls erfolglos. Neurologisch ergab sich der Verdacht der zentral gesteuerten, muskulär bedingten Kontraktur. Psychiatrisch wurde eine psychogene Hüftsteife unterstellt. Nach Entlassung sollte eine psychiatrische Therapie erfolgen.

Fall 3:

Wegen Verdachts einer gelenknahen Osteomyelitis zuerst Therapie mit Penicillin G. Aufgrund der Histologie dann Antiphlogistika, danach Schmerzfreiheit und Beginn der physikalischen Therapie. Zwölf Wochen nach Krankheitsbeginn geringfügige Besserung der Hüftbeweglichkeit rechts. Erneute antiphlogistische Therapie mit 3 mal 25 mg/die Amuno^R. 44 Wochen nach Beginn erneute Aufnahme wegen starker Schmerzen im rechten Hüft- und Kniegelenk, besonders abends und nachts. Hüftgelenk rechts jetzt nahezu in Beugefehlstellung von 40° versteift. Es schlossen sich mehrere Mobilisationen in Narkose und krankengymnastische Übungen an. Danach deutliche Besserung der Be-

weglichkeit. 78 Wochen nach Beginn erneute Klinikaufnahme wegen akuter Verschlechterung. Nach Extensionsbehandlung, erneuter Narkosemobilisation, auch hier keine Besserung erkennbar. Der Vorschlag einer Arthrolyse, eventuell Arthroplastik, konnte wegen der fehlenden Zustimmung der Mutter nicht ausgeführt werden. Die Operation (Umstellungsosteotomie) erfolgte erst im Mai 1984.

Fall 4:

Nach 14-tägiger intensiver Krankengymnastik noch Schmerzen im linken Hüftgelenk und Oberschenkel bei bestehender Beugekontraktur. Zwölf Wochen nach Krankheitsbeginn erneute Aufnahme bei unverändertem Befund, aber zunehmenden Schmerzen. Nach durchgeführter Arthroskopie 3 1/2 Wochen Krankengymnastik mit nachfolgender Beschwerdefreiheit und Hüftbeugekontraktur von 25°. 30 Wochen nach Beginn erneute Aufnahme wegen Schmerzen im Hüftgelenk links. Nach Anlegen einer Laschenextension mit zusätzlicher dorsaler Liegegipsschiene mit Knüppel in Innenrotation von 10-15° Besserung der Funktion, weiterhin schmerzhafter Beugungs- und Ruheschmerz links. Nachfolgende Narkoseuntersuchung ergab ein Gewebszerreißgeräusch. Hiernach Erreichung von mehr Streckung. Streckungsdefizit von 15°. Die anschließende Arthrotomie und Krankengymnastik brachten eine Gangbildverbesserung und Beugefähigkeit von 80°.

Fall 5:

Nach durchgeführter Biopsie am linken Hüftgelenk und dreiwöchiger Krankengymnastik mit antirheumatischer Therapie kam es zur Verschlechterung der Hüftbeweglichkeit beidseits, mit stark hinkendem Gangbild. 46 Wochen nach Krankheitsbeginn erneute Aufnahme mit Schmerzhinken und Verkürzung des linken Beins, Beugekontraktur von 45° und ausgeprägter Muskelatrophie linker Oberschenkel. Unter Bettruhe mit Extensionsbehandlung, täglich Krankengym-

nastik, Kortisonstoßtherapie mit anschließender Gabe von Antirheumatika wurde eine Streckung links bis 80° und eine Mobilisation zu 2/3 erreicht. 46 Wochen nach Krankheitsbeginn nahezu komplette Ankylose im linken Hüftgelenk. Die empfohlene intertrochantäre Umstellungsosteotomie wurde wegen Abbruch der Behandlung nicht durchgeführt.

Fall 6:

Unter Extensionsbehandlung, Krankengymnastik und Anti-phlogistika trat keine Besserung ein. Die Narkosemobilisation brachte nur mäßige Besserung der Beweglichkeit. Anlegen eines Beckenbeingipses für vier Wochen erbrachte nicht den gewünschten Erfolg. Anschließend Krankengymnastik Extensionsbehandlung und antirheumatische Therapie. Wegen erneuter Adduktions-Außendrehfehlstellung Wiederholung der Narkosemobilisation und nochmals Beckenbeingips. Auch dies brachte keine Besserung.

Fall 7:

Nach Heftpflasterextensionsverband für drei Wochen am rechten Bein immer noch ein Streckdefizit von 20°. Mobilisation durch Krankengymnastik und Schwimmen brachte eine leichte Besserung der Bewegungseinschränkung. 21 Monate nach Krankheitsbeginn, Gang mit extrem nach vorn gekipptem Becken und Flexion im rechten Hüftgelenk mit starker Hyperlordose der LWS. Nach Adduktorotomie wurde Krankengymnastik, Extensionsbehandlung und Gehschulung durchgeführt, die eine Besserung der Beweglichkeit erbrachten. Im weiteren Verlauf kam es dann wieder zu einer Verschlechterung der Hüftbeweglichkeit, bei sonstiger Beschwerdefreiheit.

Fall 8:

Therapeutisch wurden Bettruhe und Krankengymnastik verordnet. Es kam zur Besserung der Beschwerden. Wegen erneut heftiger Schmerzen in beiden Hüftgelenken erfolgte

Wiederaufnahme. Daraufhin wurde rechts eine Kapsulotomie durchgeführt mit anschließender Krankengymnastik und Badetherapie. Dies brachte keine Besserung. Zehn Monate nach Krankheitsbeginn erneute Aufnahme mit Abspreizkontraktur der rechten Hüfte und fast kompletter Einsteifung in Streckstellung. Die Narkosemobilisation beider Hüftgelenke zeigte freie Beweglichkeit in allen Ebenen. Gezielte Krankengymnastik erreichte die unwillkürliche Beugung beider Hüftgelenke über 90°. Da durch Narkoseuntersuchung eine organische Ursache nicht ausgeschlossen, sondern in Frage gestellt worden war, wurde der Verdacht einer psychogenen Gangstörung geäußert. Nach Entlassung erfolgte Weiterbehandlung beim Orthopäden, der eine symptomatische Therapie bei unverändertem Zustand fortführte.

Fall 9:

Nach Hüftkopfepiphysenlösung links mit postoperativer Ruhigstellung im Beckenbeingips, Krankengymnastik und Mobilisierung plötzlich zunehmende Bewegungseinschränkung in beiden Hüftgelenken mit fast völliger Einsteifung. Es folgten nun Extensionsbehandlung, Mobilisation in Narkose, Metallentfernung und krankengymnastische Übungen. Eine Arthrotomie zeigte degenerative Veränderungen an Knorpel und Knochen. Weitere Krankengymnastik und Gang mit Gehstützen ohne Entlastung brachten keinen wesentlichen Fortschritt. Fünf Monate nach Entlassung war nur eine geringgradige Besserung der Hüftbeweglichkeit bei Beinverkürzung links 2 cm festzustellen.

Fall 10:

Nach Erstuntersuchung erfolgte keine gezielte Therapie. Zwölf Wochen nach Erkrankungsbeginn erneute Vorstellung, wegen deutlicher Verschlechterung des Gangbildes mit Beuge- und Adduktionsfehlstellung. Unter stationärer Behandlung Anlegen einer Extension, Krankengymnastik

und Bewegungsbad linkes Bein. Es konnte dadurch keine Besserung der Beweglichkeit erreicht werden. Daraufhin Kapsulotomie und Adduktorentenotomie links. 19 Wochen nach Krankheitsbeginn konnten durch die getroffenen Maßnahmen keine wesentlichen Fortschritte erreicht werden. Lediglich eine Flex./Ext. von 25/15/0 bei Aufhebung aller anderen Funktionen.

Fall 11:

Nach einwöchiger Extensionsbehandlung fast völlige Beschwerdefreiheit. Die anschließende Remobilisation bei deutlicher Gesäßmuskelatrophie ergab ein unbefriedigendes Gangbild. Eine Woche nach Entlassung erneute Schmerzen im rechten Oberschenkel und bei Belastung. Nach erneuter Aufnahme erfolgte intensive Krankengymnastik und eine Laschenextension beider Beine. Ein Mobilisationsversuch der rechten Hüfte in Narkose erbrachte völlig freie Beweglichkeit. Daraufhin wurde der Verdacht einer psychischen Beteiligung geäußert. Es folgte weitere Krankengymnastik und erneute Narkosemobilisation, bei der sich nun zehn Wochen nach Aufnahme eine deutliche Einsteifung der rechten Hüfte zeigte. Es folgte das Anlegen einer Gipshose für vier Wochen, nach deren Abnahme dann eine geringgradige Besserung der Hüftbeweglichkeit festzustellen war.

3. Ergebnisse

Bezüglich der **Geschlechts- und Altersverteilung** der elf eigenen Fälle, liegt das Alter in zehn Fällen zwischen 13 und 15 Jahren. In einem Fall beträgt das Alter 21 Jahre, und dieses ist somit nicht mehr in das Pubertätsalter einzubeziehen. Fälle in diesem Alter sind von Sivanantham (24), Ippolito und Ricciardi-Pollini (19), Imhäuser (16) beschrieben worden.

Wie in der Literatur ist bei den eigenen Fällen das weibliche Geschlecht mit neun gegenüber dem männlichen Geschlecht mit zwei Fällen in der Mehrzahl.

Die Familien- und Eigenanamnese war in sieben Fällen lerr. In den Fällen Nr. 2 und Nr. 5 lag jeweils ein Trauma der linken Hüfte vor. Im Fall Nr. 8 wurde mit elf Jahren die Diagnose Arthritis im linken Hüftgelenk gestellt, und im Fall Nr. 10 lag mit zwölf Jahren eine Hüftkopfeiphysenlösung vor.

Hier ist eine Abweichung von der Literatur zu verzeichnen, da in zwei Fällen ein bekanntes Trauma (Sturz) vorliegt und in den anderen beiden Fällen je eine Arthritis und eine Hüftkopfeiphysenlösung diagnostiziert wurde.

Der Krankheitsbeginn machte sich in sieben Fällen durch spontan aufgetretene Schmerzen bemerkbar, ohne vorhergehendes, bekanntes Trauma, zwei Fälle erlitten vorher ein Trauma und in fünf Fällen war lediglich eine zunehmende Bewegungseinschränkung zu verzeichnen. Die Schmerzlokalisations bezog sich lediglich auf das Hüftgelenk, den Oberschenkel und die Leiste der jeweils betroffenen Seite. Der Schmerzbeginn wurde bemerkt: in drei Fällen unter Belastung, in zwei Fällen als ständig vorhanden bezeichnet, in einem Fall nur in Ruhe und nachts, ein Fall nur morgens und nachts und in einem Fall erst nach Gelenkeinstellung. In drei Fällen wurden keine Angaben über Schmerzen gemacht. Die Schmerzdauer wurde von wenigen Sekunden, über dauernd und in einem Fall nur tagsüber angegeben.

Die nachstehende Tabelle (s. Seite) stellt die **klinischen Befunde** des vorliegenden Krankengutes dar:

Tabelle 1: Klinische Befunde

Anzahl			Fall Nr.										
			1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
Flexionskontraktur													
links	6x			x		x	x	x			x	x	
rechts	4x		x						x				x
hinkendes Gangbild													
links	5x		x			x	x	x				x	
rechts	4x			x					x				x
Bewegungseinschränkung													
Hüftgelenk links	7x		x			x	x			x	x	x	
" rechts	6x		x			x		x	x	x	x	x	
Einsteifung													
Hüftgelenk links	5x		x				x			x	x	x	
" rechts	4x								x	x	x		x
Schmerzen													
Hüftgelenk links	4x			x		x	x			x			
" rechts	4x				x				x	x			x
Leisten-													
schmerz links	3x		x						x				x
" rechts	4x								x	x	x		x
Oberschenkel-													
schmerz links	1x					x							
" rechts	1x												x
Adduktoren-													
schmerz rechts	1x		x										
Hyperlordose	4x				x	x	x				x		
s-förmige Skoliose	3x		x	x			x						
Außenrotations-													
stellung	6x				x	x		x	x		x		x
Abduktionsstellung	6x			x		x		x		x	x		x
Abduktionsstellung	4x				x		x	x				x	
Muskelatrophie Ober-													
bzw. Unterschenkel													
links	4x					x	x				x	x	
rechts	2x									x			x
Glutealmuskel-													
atrophie	2x							x					x
Beinverkürzung													
links	4x		x				x	x			x		
rechts	1x			x									
Beckenschiefstand	5x					x	x	x					x
Beckenkipfung	4x		x	x					x		x		
klinische Symptomatik													
doppelseitig	5x		x				x			x	x		
einseitig	6x			x		x		x	x			x	x

Hervorstechende Befunde sind:

In fünf Fällen eine doppelseitige und in sechs Fällen eine einseitige klinische Symptomatik. Die in zehn Fällen vorhandene Kontraktur der jeweils betroffenen Extremität, das hinkende Gangbild in neun Fällen. Die Bewegungseinschränkung im Hüftgelenk war in fünf Fällen doppelseitig und in drei Fällen einseitig vorhanden. Die Einsteifung des Hüftgelenks trat in fünf Fällen einseitig und in zwei Fällen doppelseitig auf. Schmerzen im Hüftgelenk wurden in jeweils sieben Fällen registriert, jedoch ist die Schmerzsymptomatik, gemessen am Medikamentenverbrauch insgesamt auffallend gering. Nachfolgende Fehlstellungen im Skelettbereich waren zu verzeichnen: Außenrotationsstellung 6 mal, Abduktionsstellung 6 mal, Hyperlordose 5 , Beckenschiefstand 5 mal, Adduktionsstellung 4 mal, Beckentiefstand 4 mal, s-förmige Skoliose 3 mal. Eine Beinverkürzung lag bei fünf Fällen vor. In sieben Fällen war eine Muskelatrophie auf der befallenen Seite erkennbar.

Der klinische Befund im weiteren Verlauf der Erkrankung zeigt, daß es in sieben Fällen ein Jahr nach Krankheitsbeginn zur völligen Einsteifung des befallenen Hüftgelenks kam, mit weiterer Zunahme der bereits bestehenden Beugekontraktur. In den restlichen vier Fällen bestand die Erkrankung noch kein Jahr. Hier war, trotz verschiedenster Therapiekonzepte, eine ständige Verschlimmerung der Extremitätenfehlstellung mit deutlich fortschreitender Bewegungseinschränkung zu verzeichnen.

Auch bei den vorgenannten Befunden ist keine Abweichung von der Literatur erkennbar.

Laborchemisch und **bakteriologisch** verliefen alle Untersuchungen negativ bis auf eine BSG-Erhöhung in drei Fällen, die durch eine jeweilige Zweiterkrankung verursacht wurde, dies deckt sich ebenfalls mit der Literatur.

Röntgenologisch ist bei den eigenen Fällen nachfolgendes festzustellen:

Die konzentrische Gelenkspaltverschmälerung ist in elf Fällen der häufigste Befund, 3 mal rechtsseitig, 6 mal links- seitig und 2 mal doppelseitig. Danach folgt mit neun Fällen die Protrusio acetabuli in verschiedenen starker Ausprägung. In sechs Fällen lag der Befund einer tiefen Pfanne vor. Demineralisationszeichen traten am Schenkelhals 3 mal, Femurkopf 4 mal, im Pfannenbereich 3 mal und am Trochanter 2 mal auf. Eine unregelmäßige Begrenzung der Hüftkopfkonturen war in 4 Fällen zu sehen. Ebenfalls in vier Fällen eine Osteoporose. Jeweils 1 mal war eine subchondrale Cystenbildung, ein Osteophyt und eine subchondrale Sklerosierung im Pfannendachbereich aufgefallen. Eine Doppelkonturierung (periostale Reaktion) im Bereich des medialen Schenkelhalses war in drei Fällen zu sehen. Als besonderer Befund ist eine Gelenkkapselverschmälerung der Iliosacralfuge in drei Fällen zu beobachten gewesen.

Bis auf diese Besonderheit stimmen die radiologischen Befunde des eigenen Krankengutes mit der Literatur überein.

Nach radiologischen Befunden lag in sieben Fällen einseitiger und in vier Fällen doppelseitiger Befall des Hüftgelenkes vor.

Tabelle 3: Verteilungsmuster des klinischen und radiologischen Befalls

F a l l N r. :

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
klinisch einseitig		x		x		x	x			x	x
klinisch doppelseitig	x		x		x			x	x		
radiologisch einseitig	x	x		x	x	x				x	x
radiologisch doppelseitig			x				x	x	x		

Das **therapeutische Vorgehen** beim eigenen Krankengut ist aus nachfolgender Tabelle zu entnehmen:

Tabelle 4: Therapie

	Anzahl	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
antiphlogistisch	4x	x		x			x		x			
antirheumatisch	2x					x	x					
Kortikoide	1x					x						
Muskelrelaxantien	1x									x		
Pysiotherapie	11x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x
Extensions- behandlung	10x	x	x	x	x	x	x	x		x	x	x
Unterschenkel- liegegipsschale	1x				x							
Beckenbeingips	1x						x					
Gipshose	1x											x
Narkosemobilisation	6x	x	x				x		x	x		x
Extensions- osteotomie	1x	x										
Adduktorotomie	2x							x			x	
Kapsulotomie	1x								x			

Aus der Tabelle ist zu entnehmen, daß in den vorliegenden Fällen die physikalische Therapie und die Extensionsbehandlung im Vordergrund standen, gefolgt von der Narkosemobilisation. An vierter Stelle stehen die operativen Eingriffe, die 2 mal in Form einer Tenotomie und je 1 mal in einer Kapsulotomie versucht wurde. Danach folgt die Verabreichung von Antiphlogistika und Antirheumatika, wobei auffällt, daß sieben Patienten keiner antiphlogistischen Schmerztherapie bedurften. Aus der Tabelle 3 ist ersichtlich, daß in fünf Fällen

klinisch und radiologisch eine Einseitigkeit und in drei Fällen klinisch und radiologisch eine Doppelseitigkeit der Erkrankung vorliegt.

In zwei Fällen liegt klinisch Doppelseitigkeit und radiologisch Einseitigkeit und in einem Fall klinisch Einseitigkeit und radiologisch Doppelseitigkeit vor.

Der **makroskopische** Gelenkbefund wurde in vier Fällen durch Arthroskopie und in sechs Fällen durch Arthrotomie gewonnen. Ein Fall wurde diesbezüglich nicht exploriert.

Makroskopisch zeigte sich in drei Fällen kein pathologischer Befund. Die restlichen sieben Fälle zeigen, in verschieden starker Ausprägung, die in der Literatur beschriebenen Befunde. Der **mikroskopische** Befund zeigt in acht Fällen das einheitliche Bild einer Synovitis, vom geringgradigen bis hin zum chronischen Stadium. In zwei Fällen wurde ein degenerativer Prozeß am Gelenkknorpel festgestellt. In einem Fall liegt keine Histologie vor.

In sieben der Fälle konnte über den Zustand des Knorpels keine Aussage gemacht werden, da zur histologischen Untersuchung lediglich Gelenkkapselstrukturen eingesandt wurden. Dies ist auch verständlich, da Veränderungen, die zu Knorpeldefekten führen können, sich nicht am Rand, sondern vorzugsweise im Bereich der belasteten Kopfpartien befinden. Diese Lokalisation erklärt, daß bei Probeexzisionen ohne Luxation des Kopfes, die bei tiefer Pfanne schlecht möglich ist, an der Knorpel-Knochengrenze zu Beginn der Erkrankung meistens makroskopisch und mikroskopisch normaler Knochen und Knorpel gefunden wird.

Die Therapieerfolge sind insgesamt enttäuschend gewesen. Kurzfristige Erfolge brachten Physiotherapie und auch die Tenotomie, meistens jedoch mit baldigem Rückfall und auf die Dauer ohne sichere Beeinflussung des Krankheitsverlaufs, allerdings fehlen uns Langzeitkontrollen. Auch psychotherapeutische Begleitmaßnahmen erscheinen nicht unwichtig.

Histopathologie

Die Histopathologie unserer Fälle bezieht sich ganz überwiegend auf Synovialisstrukturen, da nur in zwei Krankheitsfällen bei der Exzision knorplige Anteile mitgenommen worden waren.

Die zusammenfassende Beurteilung der von ihm beurteilten neun Präparate hat Herr Prof. Fassbender folgendermaßen zusammengefaßt: "Das stratum synoviale ist verbreitert und vergrößert. Die Deckzellschicht ist flach, Fibrin findet sich nicht. Das Struma wirkt etwas ödematös, stellenweise auch fibrosiert. Nur selten finden sich einige Lymphozyten. Eine ausgeprägte floride Synovitis liegt also in keinem Präparat vor. Es zeigt sich mehr das Bild einer gewissen Synovialfibrose. Das Bild einer chronischen Arthritis kann ausgeschlossen werden."

4. Differentialdiagnose

Bei der Klärung der Fälle auf Zugehörigkeit zum Krankheitsbild waren differentialdiagnostisch nachfolgende Krankheitsbilder auszuschließen:

Hüftkopfepiphysenlösung, reaktive postinfektiöse Arthritiden, echte bakterielle Arthritiden und rheumatoide Monoarthritiden.

Nach differentialdiagnostischen Erwägungen und streng nach den klinischen Kriterien gehören mit Sicherheit zum Krankheitsbild der "Idiopathischen Chondrolyse der Adoleszenten" die nachfolgend aufgeführten Fälle:

Fall 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10 und 11.

Bei Fall 9 handelt es sich zwar um eine Chondrolyse des Hüftgelenks, die aber erst nach operativer Versorgung einer Epiphysenfugenlösung links eingetreten ist und somit zu den sekundären Chondrolyseformen gehört, aber während der postoperativen Phase spontan rechtsseitig eine primäre Chondrolyse entwickelt hat. Weiterhin hatten wir ursprünglich noch einen Fall einer 21-jährigen Frau in der Kasuistik, der sich aber bei der Aufarbeitung als beidseitige aseptische Hüftkopfnekrose herausstellte und somit für unsere Dokumentation nicht in Frage kam.

Die Fälle 2, 8 und 11 bereiten bezüglich der Zuordnung zur idiopathischen Chondrolyse Schwierigkeiten im psychischen Bereich. Es ist hier aber an der Tatsache der Gelenkveränderungen im Hüftbereich kein Zweifel. Auffallend ist jedoch, daß unter Narkose bzw. Anaesthesie die Hüftgelenke in allen drei Fällen frei beweglich erschienen und in Fall Nr. 8 die nächtliche Schlafhaltung mit angeblich über 90° angewinkelten Hüftgelenken den Verdacht der Psychogenie aufkommen ließ, und beratende Neurologen eine Ursache im psychosomatischen Bereich vermuteten. Wir aber konnten uns dieser Deutung nicht anschließen, da uns klinische und röntgenologische Symptome dominierend erschienen. Die Aufhebung der Bewegungssperre in Narkose bzw. Anaesthesie bleibt aber eigentümlich und ein zunächst ungeklärtes Phänomen.

V. Diskussion

Die vorliegende multizentrische Studie aus neun Kliniken über den Zeitraum von 1977-1981 erfaßte insgesamt elf Fälle, die dem Krankheitsbild der idiopathischen Chondrolyse der Adoleszenten zuzurechnen sind. Aus der relativ geringen Fallzahl ergibt sich die Seltenheit des Krankheitsbildes, von dem in der Weltliteratur bis heute nur 95 Fälle beschrieben worden sind. Das mag einerseits daran liegen, daß das Krankheitsbild der idiopathischen Chondrolyse noch weitgehend unbekannt ist und andererseits an seinem Wesen, das weder primär in einer Entzündung besteht noch mit entzündlichen Erscheinungen oder einer primären Degeneration bzw. Nekrose des Knorpels einhergeht. Dieser Umstand hat zur Folge, daß Schwierigkeiten auftreten können, die dem Radiologen und Pädiater die Diagnose erschweren, weniger dem orthopädischen Chirurgen. Die Hauptgründe der erschwerten Diagnosestellung dürften also sein:

1. die geringe Vertrautheit mit der Erkrankung;
2. ein normaler Röntgenbericht trotz der Gegenwart der Verschmälerung des Gelenkspaltes;
3. Täuschung durch Trauma,
4. Verknennung als Tuberculose des Hüftgelenks oder
5. die monoarticuläre juvenile Arthritis.

Dies wirft die Problematik des Erscheinungsbildes der idiopathischen Chondrolyse auf, das während der Pubertätszeit, zwischen dem 9. und dem 16. Lebensjahr auftritt und vereinzelt mit atypischem Verlauf auch nach Abschluß des Skelettwachstums vorkommen kann.

Bei unseren elf Fällen liegt die Altersverteilung bei zehn Fällen zwischen 13 und 15 Jahren und in einem Fall bei 21 Jahren. Dieses Verteilungsmuster entspricht dem der Literatur. Ebenso ist es auch mit der Geschlechtsver-

teilung der eigenen Fälle, die weiblich zu männlich ein Verhältnis von 9 : 2 aufweist.

Die Familien- und Eigenanamnese war in sieben Fällen leer, der Krankheitsbeginn aus vollem Wohlbefinden ist bei unserem Krankengut in ebenfalls acht Fällen nachweisbar, bis auf Fall Nr. 2 und 5, bei denen ein bekanntes Trauma vorlag. Keiner der Fälle wies eine systemische Erkrankung auf, insbesondere fehlten humoral-systemische Zeichen der Entzündung. Eine zunehmende Bewegungseinschränkung ergab sich in acht Fällen, gefolgt von sieben Fällen mit fortschreitender Hüftgelenkseinstellung. Der spontan auftretende Schmerz wurde in sieben Fällen bemerkt, bei unterschiedlicher Schmerzdauer und -lokalisation, die sich entweder auf das Hüftgelenk, den Oberschenkel und die Leiste der jeweils befallenen Seite bezog. Hinkender Gang in neun Fällen und die Hüftbeugekontraktur in zehn Fällen, waren ein markantes klinisches Zeichen. Ebenso eindrucksvoll erschienen die Abduktions- sowie Außenrotationsfehlstellungen bei sechs Fällen und die Adduktionsstellung in vier Fällen mit Leistendruckschmerz, Schwächung der Beinmuskulatur, Druckschmerz über dem Trochanter, Beinverkürzung, skoliotische und lordotische Verbiegungen konnten bei unseren Fällen zu Beginn der Erkrankung in unterschiedlicher Häufigkeit gesehen werden (siehe Tabelle 1).

In Fünf Fällen lag Doppelseitigkeit und in sechs Fällen Einseitigkeit der klinischen Symptomatik vor. Der klinische Befund im weiteren Verlauf der Erkrankung zeigte, daß es in sieben Fällen ein Jahr nach Krankheitsbeginn zur völligen Einstellung des befallenen Hüftgelenks kam, mit weiterer Zunahme der bereits bestehenden Beugekontraktur. In den restlichen vier Fällen bestand die Erkrankung noch nicht ein Jahr. Hier war, trotz verschie-

denster Therapiekonzepte, eine ständige Verschlimmerung der Extremitätenfehlstellung mit deutlich fortschreitender Bewegungseinschränkung zu verzeichnen. Ein frühzeitiger Schluß der Epiphysenfugen war während der Krankheitsverläufe ebenfalls nicht zu verzeichnen.

Die vorangehend geschilderten Befunde stimmen weitgehend mit der Literatur überein, was die Richtigkeit unserer Diagnosestellung bezüglich des **klinischen Bildes** unterstützen dürfte.

Die **Laborchemie** unserer Fälle verlief, bis auf eine BSG-Erhöhung in drei Fällen, die durch eine jeweilige Zweiterkrankung verursacht worden war, negativ. Diese Feststellung entspricht auch den Gegebenheiten in der Literatur.

Erstmals wurden von Golding (9) 1973 bezüglich der Chondrolyse, auch immunologische Gesichtspunkte, nach Untersuchung der Synovia und des Knorpels, eingebracht. Er äußert den Verdacht, daß das Leiden auf die Anwesenheit von Immunkomplexen in den Oberflächenschichten des Gelenkknorpels der Hüfte zurückzuführen sei. In diese Richtung deuten auch Beobachtungen von Mankin (26), der in neun Fällen einer Epiphysenlösung mit nachfolgender Chondrolyse eine vermehrte Ausscheidung von Immunglobulinen, C 3-reaktivem Protein und Hydroxyprolin nachweisen konnte; also Bestandteile, die er als Folge einer Autoimmunreaktion gegen Knorpel deutete. Nach seiner Theorie verursacht die Autoimmunreaktion die Destruktion des Knorpels und eine sekundäre Synovitis. Möglicherweise verursacht diese eine weitere Destruktion des Knorpels, und so beginnt dann ein *circulus vitiosus*, in den auch die Atrophie bei Immobilisation eingeht. In die gleiche Richtung gehen Untersuchungen von Eisenstein et al. (8). Sie beobachteten ebenfalls einen Anstieg von IgA und der C 3-Fraktion des Komplementsystems und einen markanten Anstieg

von IgM nur in solchen Fällen, die später eine Chondrolyse entwickelten. Wir können diese immunologischen Befunde, soweit sie bei unserem Krankengut erhoben worden sind, nicht bestätigen.

Röntgenologisch fanden wir in unseren Fällen als Frühbefund eine konzentrische Gelenkspaltverschmälerung in elf Fällen. Davon neun einseitiger und zwei doppelseitiger Natur. In sechs Fällen lag der Befund einer tiefen Pfanne vor, der sich im weiteren Verlauf der Erkrankung in fünf Fällen bis hin zu einer vollständigen Protrusio acetabuli entwickelte. Lediglich ein Fall mit anfänglich tiefer Pfanne blieb unverändert. Eine Osteoporose im Hüftbereich war in vier Fällen vorhanden. Die beschriebene periostale Reaktion im Schenkelhalsbereich (Ippolito und Ricciardi-Pollini (20) stellt sich bei unseren Fällen dreimal als deutliche periostale Doppelkonturierung am medialen Schenkelhals da.

In einem anderen Zusammenhang beschrieb Otte (31a) bei einer Verlaufsbetrachtung der röntgenologischen Gelenkspaltveränderung bei Epiphysenlösung ebenfalls diese Reaktion als eine relativ flüchtige Erscheinung an der medialen Schenkelhalskortikalis, die sich manchmal nur als feine, zuweilen unvollkommene periostale Doppelkontur darstellt. Otte deutet diese Doppelkonturierung als ein zeitgebundenes Zeichen im Röntgenbild, das nicht vor dem zweiten und nicht nach dem dritten Monat nach Anamnesebeginn anzusetzen sei. Bezüglich der zeitlichen Begrenzung bei den eigenen Fällen war folgendes festzustellen:

Im Fall 2 war die periostale Doppelkonturierung erstmals zwei Monate nach Anamnesebeginn zu sehen. In Fall 3 wurde sie erstmals nach sechs Monaten und in Fall 5 nach zwölf Monaten gesehen.

Die zeitliche Differenz des Erscheinens der Doppelkonturierung im Röntgenbild bei unseren Fällen dürfte darin begründet sein, daß nach Anamnesebeginn der einzelnen Fälle keine kontinuierlichen Röntgenkontrollen durchgeführt worden sind und somit das erstmalige Auftreten dieser Erscheinung in Fall 3 und 5 nicht exakt zu bestimmen ist. Es darf aber angenommen werden, daß das Auftreten der Doppelkontur in den beiden letztgenannten Fällen zu einem erheblich früheren Zeitpunkt vorlag, da die periostale Reaktion zu den Frühzeichen der Chondrolyse gehören kann.

Die vorhandenen Demineralisationszeichen im Bereich des Schenkelhalses, des Femurkopfes, im Pfannenbereich und am Trochanter, sind als Inaktivitätsatrophie des Knochens zu deuten.

Bei den Spätveränderungen stand in unserem Krankengut die Protrusio acetabuli in unterschiedlich starker Ausprägung mit neun Fällen an erster Stelle, davon waren sieben Fälle doppelseitig und zwei Fälle einseitig. Eine Entrundung des Hüftkopfes war in vier Fällen zu erkennen. Subchondrale Cysten und Osteophytenbildung in einem Fall. Weiterhin war in einem Fall eine subchondrale Sklerosierung im Pfannendachbereich gesehen worden, die als arthrotisches Reperaturzeichen im weitesten Sinne zu interpretieren ist.

Abweichend von der Literatur haben wir, wie bereits vorangehend erwähnt, keinen vorzeitigen Schluß der Kopf-, Subcapitalen- und Trochanterepiphysen bei unseren Fällen sehen können, was als Zeichen dafür gewertet werden kann, daß keine Entzündung (Coxitis) vorliegt, in drei Fällen aber lag eine Verschmälerung des iliosacralen Gelenkspaltes auf der betroffenen Seite vor, wahrscheinlich als Ausdruck einer Knorpelatrophie durch Funktionsverlust.

Nach radiologischen Kriterien lag das Krankheitsbild in sieben Fällen einseitig und in vier Fällen doppelseitig vor.

Insgesamt ist festzustellen, daß die in unseren Fällen erhobenen Röntgenbefunde keine groben Abweichungen von der Literatur zeigen. Wie aus Tabelle 3 hervorgeht, haben wir bei unseren elf Fällen fünf Patienten mit einseitigem Hüftbefall, bei denen eine zeitgleiche Übereinstimmung zwischen klinischer Symptomatik und röntgenologischem Befund besteht. Ebenso ist es auch bei den drei doppelseitigen Fällen. Davon abweichend gab es zwei klinisch doppelseitige Fälle, die radiologisch aber nur einseitig in Erscheinung traten. Dies ist dadurch zu erklären, daß im allgemeinen die klinische und subjektive Symptomatik den röntgenmorphologischen Veränderungen vorausgeht. Nur in einem der Fälle zeigte sich, daß die Chondrolyse röntgenologisch der klinischen Symptomatik voranging. Hier lag röntgenologisch Doppelseitigkeit vor, die aber klinisch nur einseitig imponierte.

Die genannten Befunde lassen den Schluß zu, daß offensichtlich das gleiche klinische, röntgenologische und histologische Bild wie bei der Epiphysenlösung auch ohne Epiphyseolyse, also spontan entstehen kann, und zwar in der gleichen Prädilektionszeit, der Pubertät. Wir finden röntgenologische Veränderungen am Hüftgelenk, wie sie bei der Epiphysenlösung von Waldenström (37) beschrieben und wie sie von Taillard und Grasset (35) unter dem Begriff der "coxite laminaire juvenile" charakterisiert wurden.

In diesem Zusammenhang ist in der Ätiopathogenese die enge Beziehung zwischen der idiopathischen Chondrolyse und der **Protrusio acetabuli**, bei möglicherweise angeborener flacher Pfanne, in den Entwicklungsjahren von

Bedeutung. Von Imhäuser (19) stammt diesbezüglich die Theorie des relativ zu starken Wachstumsdrucks als wesentlichem Moment für die Entstehung einer Protrusion und Chondrolyse. Danach staucht der, vom coxalen Femurende ausgehende, Wachstumsdruck einen zu weichen Pfannenboden in das kleine Becken hinein, solange die Y-Fuge noch offen ist und die starke, eventuell vernarbte Hüftgelenkkapsel nicht nachgibt. Schließt sich die Y-Fuge unter noch weiterem Wachstum, kann der Pfannenboden nicht mehr in die Tiefe ausweichen und infolge eines zunehmenden Drucks zwischen Hüftkopf und -pfanne kommt es zum Anstoß für die Entstehung einer Chondrolyse. Diese Beziehung zur Protrusio acetabuli wurde auch von Wenger (36) bestätigt. Bei unseren Fällen war 6 mal der Befund der tiefen Pfanne und 4 mal eine ausgeprägte und 5 mal eine leichte Protrusio acetabuli zu erheben. Diese Veränderungen waren in sieben Fällen doppelseitig und in zwei Fällen einseitig. Zwei Fälle gingen ohne Protrusion einher; wovon einer mit anfänglich tiefer Pfanne unverändert blieb. Als weitere exogene Realisationsfaktoren könnten auch die anamnestisch gelegentlich angegebenen mehr oder weniger starken **Gelenktraumen** die Chondrolyse, nicht nur bei Protrusionshüften, in Gang setzen. Das Gleiche könnte auch für eine Gipsimmobilisation mit einer gewissen Zwangsstellung des Beines zutreffen (Duncan (6), Heppenstall (15), Imhäuser (19)). Die "gesunde" Seite kann aber auch spontan einsteifen, möglicherweise als Folge der Schonung der bereits erkrankten Seite. In Fall 9 ist dieser Zusammenhang ziemlich wahrscheinlich. Hier trat nach operativ versorgter Epiphysenfugenlösung links, während der Immobilisationsphase, spontan eine zunehmende Bewegungseinschränkung an der gesunden Seite auf, in deren weiterem Verlauf sich eine Chondrolyse entwickelte. Also ein Fall von gleichzeitiger primärer und sekundärer Chondrolyse.

In Fall 2 und 5 war jeweils ein leichtes Trauma bekannt, das im weiteren Krankheitsverlauf als zusätzlich auslösender Faktor angesehen werden kann. Die in drei unserer Fälle zeitweise durchgeführte Gipsimmobilisation ergab unterschiedliche Ergebnisse: In einem Fall trat eine leichte Besserung ein, der zweite Fall blieb in seinem klinischen Bild unverändert und im dritten Fall kam es trotz dieser Maßnahme zur weiteren Verschlechterung, so daß auch hier ein abweichendes Ergebnis gegenüber der Literatur vorliegt.

Wenn man der Vorstellung der endokrinen Störung im Pubertätsalter, bei der Entstehung der Erkrankung folgt, dürfen bei bekannter Geschlechtsverteilung, weiblich : männlich = 9 : 2, insbesondere Mädchen mit bereits vorliegender tiefer Hüftpfanne, kurz vor der Menarche, besonders gefährdet sein. Darauf weisen die einseitigen Fälle mit einer Chondrolyse meistens auf der Seite der stärkeren Protrusion hin. Selbstverständlich muß nicht jede Protrusion zur Entstehung einer Chondrolyse führen. Die oberste Altersgrenze für die Entstehung einer Chondrolyse dürfte wahrscheinlich bei 16 Jahren liegen. Treten später erstmalige Reizzustände mit entsprechenden Erscheinungen bei einer Protrusion auf, dürfte es sich nicht mehr um eine unmittelbare Folge einer Chondrolyse, sondern bereits um den Ausdruck einer Früharthrose handeln, in die ja die meisten Protrusionen einmünden. Deshalb sollten Mädchen in den Altersbereichen zwischen neun und 16 Jahren bei unklaren Beschwerden schon nach Bagatelltraumen und Überbeanspruchungen besonders sorgfältig untersucht und die Möglichkeit der Entstehung einer Chondrolyse vorrangig bedacht werden.

Neben den exogen-mechanischen Faktoren bei der Entstehung der Protrusion, hat Imhäuser (16) bereits 1952 auch **endokrine** Faktoren dafür verantwortlich gemacht. Auf-

grund seiner Feststellung, daß bei Mädchen mit einer Protrusio acetabuli die Menarche häufig verspätet einsetzt, und aufgrund weiterer klinischer und röntgenologischer Hinweise, gelangte er zu dem Ergebnis, daß eine "gestörte hormonelle Situation im Pubertätsalter ausschlaggebend für die Entstehung der Protrusio acetabuli" sei.

Andere Autoren vermuten eine angeborene Störung, Vererbung durch ein dominantes Gen, eine Sonderform der Hüftdysplasie. Insgesamt sind 31 verschiedene Entstehungstheorien bezüglich der Protrusion bekannt.

Sollten endokrine Störungen im Pubertätsalter tatsächlich ein wesentlicher Faktor bei der Entstehung der Pubertätshüftsteife wie auch der Protrusio acetabuli sein, dann wäre es doch nicht verwunderlich, wenn das Zusammentreffen beider Erscheinungen gar nicht so selten ist. Andererseits kommen aber auch Pubertätshüftsteifen ohne das Vorliegen einer Protrusion vor, wie in unserem Fall Nr. 2.

Die anfänglich bereits erwähnten immunologischen Überlegungen von Mankin und Eisenstein werden noch durch **histopathologische Studien** unterstützt, welche die Anwesenheit von Lymphozyten- und Plasmazellinfiltration in der Synovialmembran zeigten (Cruess (5), Taillard (35), Jones (22), Consolo (4), Duncan (6)). Unsere durch Prof. Fassbender beurteilten histologischen Präparate von neun Fällen können dies aber nicht bestätigen.

In jüngster Zeit konnte durch eine Untersuchung von Hereman et al. (13) bei einer idiopathischen Chondrolyse des Kniegelenkes die Freisetzung von Faktoren gezeigt werden, von denen anzunehmen ist, daß sie in der Lage sind, den Abbau von artikulärem Protruglycan und die Hemmung der Chondrocyten-Glycosaminsynthese zu bewerkstelligen.

Die Matrix des Kollagens hat antigenen Charakter, der aber im nativen Zustand normalerweise durch die avaskuläre Natur und die Gestalt des Knorpels maskeiert ist. Es ist denkbar, daß eine Veränderung in der Unversehrtheit der Knorpelsubstanz die Freisetzung von solchen Antigenen verursacht, mit der Folge der Sensibilisierung und Aktivierung von immunologischen Mechanismen, welche in der Lage sind, die degenerativen Prozesse zu unterhalten. Die speziellen antigenen Determinanten, die für die Schädigung verantwortlich sein könnten, sind nicht identifiziert worden. Obwohl bei den Immunfluoreszenzuntersuchungen Herman et al. (13) keine Immuglobulinablagerungen innerhalb des pathologischen Knorpels gefunden wurden, kann die potentielle Signifikanz von Anti-Knorpel-Antikörper nicht ausgeschlossen werden, ebensowenig wie ein immunpathologischer Prozeß in einem frühen Stadium der Erkrankung. Zu ähnlichen Ergebnissen gelangte auch Smith (33). Aus diesen Gründen ist es besonders schwierig zu erklären, warum eine solch rapide fortschreitende Knorpelerkrankung mit einer solch geringen entzündlichen Reaktion einhergeht, wie sie auch in unseren Fällen gesehen worden ist.

Auch unsere klinischen Beobachtungen und histopathologischen Befunde widersprachen den nachfolgenden Vorstellungen:

- a) der mechanischen Theorie, die besagt, daß die Chondrolyse hauptsächlich auf eine mechanische Verletzung des Knorpels zurückzuführen ist (Bianchi (1));
- b) der synovialen Theorie, welche behauptet, daß die Schädigung des Knorpels sekundär ist nach einer Veränderung in der Produktion der Synovialflüssigkeit (Waldenström (37), Cruess (5), Heppenstall (14), Goldman (11));
- c) einer interessanten Hypothese, die Schilling geäußert hat, wonach eine Analogie zur Sudeckschen Dystrophie vorliegen könnte, so daß es zunächst einmal nahegelegen hatte, die idiopathische Hüftsteife als spät-

kindliche Form der Algoneurodystrophie des Hüftgelenks zu deuten. Diese Hypothese kann aber nicht abgestützt werden.

Die Ursache der idiopathischen Chondrolyse ist also weiterhin unklar. Weitere Untersuchungen sollten darauf hinarbeiten, aufzuklären, ob der Krankheitsprozeß nicht vielleicht intra-pathologische, humorale oder zellvermittelte Faktoren zu Grunde liegen.

Die definitive Diagnose kann nur an Hand klinischer und radiologischer Gesichtspunkte unter histopathologischen Ausschlusskriterien gestellt werden. Wir haben folgende Kriterien erarbeitet bzw. bestätigt:

1. Beginn in der frühen Adoleszenz,
2. nur milder Schmerz und Hinken,
3. fortschreitende Bewegungseinschränkung der Hüfte, in Beuge-, Abduktions- und Außenrotationsposition,
4. Verschmälerung des Gelenknorpelspaltes mit leichter Extrusion des Hüftkopfes und häufig tiefe Furchen mit Neigung zur Protrusio;
5. Tendenz des Hüftgelenks, innerhalb eines Jahres in einer kompletten Versteifung zu enden;
6. Biopsisch-histologisch geringfügige, unspezifische, fibrosierende Sekundärsynovitis;
7. Ausschluß anderer Hüftgelenkaffektionen.

Die Seltenheit der Erkrankung und ihre schwierige Differentialdiagnose führt leicht zur Verwechslung mit der sekundären Chondrolyse nach oberer Epiphysenlösung, aber auch zur Assoziation septischer Arthritis, tuberkulöser Arthritis, Coxitis fugax, der juvenilen ankylosierenden Spondylitis und der juvenilen monoartikulären rheumatoïden Arthritis. Die Differentialdiagnose zur Coxitis bei juveniler Spondylitis ankylosans bzw. juvenile chronische Arthritis ist besonders naheliegend, da in deren

Frühstadium gewisse klinische, pathologische und radiologische Ähnlichkeiten in einigen Details vorhanden sind. Dagegen spricht aber, daß bei der monoartikulären rheumatoiden Arthritis das Hüftgelenk seltener primär befallen ist, sondern häufiger das Kniegelenk. Mehr als 90 % der Fälle schreiten fort, andere Gelenke zu befallen. Die BSG ist fast immer erhöht. Wir selbst haben einmal eine idiopathische Chondrolyse angenommen, die sich nach einem Jahr als juvenile Spondylitis ankylosans erwies, mit Iliosacralumbau und Coxitis. Als weitere Differentialdiagnose erlebten wir eine Hüftkopfnekrose, die zunächst zur Mißdeutung veranlaßt hatte.

Psychische Faktoren kommen mindestens als Begleitphänomen ins Spiel, auf die bislang in der Literatur der idiopathischen Hüftsteife nicht eingegangen worden ist. Drei unserer Fälle legen den Verdacht nahe, daß mancher jugendliche Patient mit Hüftsteife, als "psychogene Gangstörung" mißdeutet worden ist, obwohl an der Tatsache einer pathologischen Gelenkveränderung kein Zweifel bestand. Die Besonderheit bei diesen Fällen war jedoch die, daß unter Einwirkung von Narkose bzw. Anaesthesie das jeweils befallene Hüftgelenk frei bewegt werden konnte. Dieses Faktum bleibt eigentümlich und ein zunächst ungeklärtes Phänomen. Es ist bis heute kein Fall bekannt, bei dem es aufgrund ausschließlich psychogener Faktoren zu einer völligen Erstarrung eines Gelenkes gekommen ist.

Therapeutisch kann wegen der unklaren Ätiologie keine ursächliche definitive Behandlungsmethode angegeben werden. Symptomatische Maßnahmen aber können in Frage. Insbesondere Antiphlogistika und Antirheumatika im Hinblick auf die unspezifische Synovitis, sowie Oestrogengaben, entsprechend einer fraglichen Pathogenese, sprechen für ein überzeugende Besserung des progredienten Verlaufs der

Erkrankung. Die Kortisontherapie, wie sie in einem unserer Fälle angewandt worden ist, ist problematisch, zumal wenn durch intraartikuläre Gaben mehr Schaden als Nutzen entstehen könnte. Nur wenig Erfolg bringt die Entlastung des betroffenen Hüftgelenks durch Unterarmgehstützen und entlastende Extensionsbehandlungen.

Unserer Erfahrung nach war die symptomatische Therapie insgesamt enttäuschend gewesen. Auffallend war, daß von der Gesamtfallzahl her sieben Patienten keinerlei anti-phlogistischer Schmerztherapie bedurften.

Bei milderem Grad der Erkrankung zeigte eine frühe Mobilisation mit Gewichtentlastung leichte Besserung der Beweglichkeit (Sparks (34), Duncan (7)). Andere Autoren schlagen die Ausschaltung aller iatrogenen Faktoren, wie Manipulationen, langfristige Durchführung von Extension und Immobilisation vor. Bei den schweren Fällen brachte eine frühzeitige, kontrakturgerechte muskuläre Entspannungsoperation gute Ergebnisse (Imhäuser (19)). Eine Adduktionsosteotomie, die offensichtlich einen stärkeren Entspannungseffekt auf den anzunehmenden Preßdruck im Hüftgelenk hat, wirkt sich zu Beginn der Erkrankung günstig auf den weiteren Verlauf aus. Varisierende, extendierende und rotierende Osteotomien wurden zur Stellungskorrektur des Beins bei Einsteifung des Hüftgelenks eingesetzt.

Auch in unserem Fall Nr. 1 wurde eine Extensionsosteotomie, ein Jahr nach Krankheitsbeginn, wegen Beugefehlstellung durchgeführt. Diese konnte weitgehend korrigiert werden bei schmerzlos eingesteiftem Hüftgelenk. Im Fall Nr. 7 wurde eine Adduktorotomie durchgeführt, die postoperativ eine kurzfristige Besserung der Hüftgelenkbeweglichkeit brachte; es kam aber im weiteren Verlauf wieder zur Verschlechterung der Beweglichkeit, bei sonstiger

Beschwerdefreiheit. Auch im Fall Nr. 10 konnten durch eine Adduktorotomie keine wesentlichen Fortschritte erreicht werden, lediglich eine geringe Verbesserung der Flex./Ext. bei Aufhebung aller anderen Funktionen.

Eine Arthrodesse sollte nach Möglichkeit vermieden werden. Ist es aber erforderlich, wegen der schmerzhaften Teilversteifung und unzureichender physiotherapeutischer Effekte eine Totalversteifung anzustreben, empfiehlt Duncan (6) eine Immobilisation im Gipsverband, die Hüfte in Funktionsstellung, bis deren fibröse Ankylosierung eingetreten ist; mit der Begründung:

- a) um eine Operation zu vermeiden,
- b) um eine bessere Situation für eine zukünftige Rekonstruktion der Hüfte zu erreichen, falls ein totaler Hüftgelenkersatz erforderlich werden sollte.

Einer ähnlichen Auffassung sind auch unsere Operateure.

Alles in allem sind die **Erfolge** der geschilderten Therapien, im ganzen gesehen, unbefriedigend und man gewinnt den Eindruck, daß die Erkrankung einer eigenen Gesetzmäßigkeit unterliegt, die von außen kaum zu beeinflussen ist. Umso wichtiger ist es, trotz der Seltenheit der Erkrankung, eine frühe Diagnose zu stellen, um unter Fehldiagnosen wenigstens falsche Behandlungen zu verhindern. Die Frühdiagnose ist weiterhin wichtig für ein Einsetzen der Therapie im richtigen Moment, nach Abklingen des synovitischen Befundes, um dann "nachhinkend" aktiv zu werden. Die richtige zeitliche Abstufung und Dosierung aller Maßnahmen ist gerade bei der Behandlung dieses Krankheitsbildes besonders notwendig.

Prognostisch kann sich die Chondrolyse zur totalen Destruktion des Glenknorpels entwickeln, mit nachfolgender, schmerzhafter Versteifung im Hüftgelenk. Dies war auch

bei sechs unserer Fälle zu sehen. Als Langzeitveränderung kann eine Regeneration des Knorpels eintreten (Ippolito (20)), die sich über eine Periode von 2-3 Jahren hinzieht und im Röntgenbild an der Zunahme des Gelenkspaltes erkennbar ist (Duncan (6)).

Da der Beobachtungszeitraum unserer Krankheitsfälle nur zwischen 6 und 19 1/2 Monaten lag, können wir das Phänomen der Knorpelrestitution nicht bestätigen. Wenn diese eintritt, ist gleichzeitig eine allmähliche Besserung der klinischen Symptome und eine Besserung der Gelenkbeweglichkeit damit verbunden.

Eine spontane Besserung ist bei der idiopathischen Chondrolyse leider eine Seltenheit, im Gegensatz zur Chondrolyse nach Hüftkopfeophysenlösung.

Die oft nur kurzfristigen Therapieerfolge, die daraus resultierende Resignation der Ärzte und die Uneinsichtigkeit der Eltern gegenüber dem Krankheitsbild ihrer Kinder, führten in unserem Krankengut in vielen Fällen zu einem Abbruch weiterer therapeutischer Maßnahmen, so daß langzeitkontrollen nicht möglich waren.

VI. Zusammenfassung

Ziel der vorliegenden Arbeit war es, auf der Basis der vorhandenen Literatur (ca. 95 Fälle) eine Gesamtdarstellung des seltenen Krankheitsbildes der "Idiopathischen Chondrolyse der Adoleszenten" vorzunehmen und ihm ein eigenes, multizentrisch erfaßtes Krankengut von elf weiteren Krankheitsfällen vergleichend hinzuzufügen. Unsere Ergebnisse sind die folgenden:

1. Von der häufigeren symptomatischen Chondrolyse bei Epiphyseolyse kann und muß tatsächlich eine seltenere, spontane, scheinbar ursachlose, also idiopathische Form abgetrennt werden, die ebenfalls in der Pubertät und zu 80 % bei Mädchen überwiegend doppelseitig auftritt.
2. Die Ätiologie bleibt unbekannt; Traumen kommen vor, aber nur mit untergeordneter, vielleicht auslösender Rolle. Es handelt sich nicht um eine Systemerkrankung und nicht um eine primär entzündliche Störung. Interessante immunologische, aber offenbar streng auf das Hüftgelenk lokalisierte Prozesse werden diskutiert.
3. Eine reflexdystrophische Hypothese im Sinne einer jugendlichen Algodystrophie (Schilling) wird erwähnt.
4. Psychologische Faktoren werden erstmals diskutiert und dabei vor der Mißdeutung einer psychogenen Gangstörung gewarnt.
5. Röntgenologisch sind Chondrolyse (Gelenkspaltverschmälerung) und die tiefe Pfanne bzw. Protrusio acetabuli immer deutlich.
6. Die histopathologische Untersuchung (Fassbender) fast aller eigenen Fälle bestätigt eine leichtgradige und fibrosierende reaktive Entzündung, offenbar als Folge der Knorpeldystrophie. Eine Coxitis ist ausgeschlossen.

7. Der Verlauf ist therapeutisch kaum bzw. nur symptomatisch zu beeinflussen; die Prognose, mit Totalversteifung der befallenen Hüftgelenke in ungünstiger Fehlstellung, ist schlecht. Operative Maßnahmen bleiben bislang problematisch.
8. In einem Fall lag eine sekundäre Chondrolyse vor, bei der nach längerer postoperativer Immobilisation auf der gesunden Seite sich spontan eine primäre Chondrolyse entwickelte. Also ein Fall von primärer und sekundärer Chondrolyse beim selben Patienten.
9. Langzeitbeobachtungen sind dringend erforderlich.

L i t e r a t u r

- 1) Bianchi, M.: Necrosi asettica della cartilagine articolare della testa del femore dopo trattamento per epifisiolisi. Archivio di Ortopedia, 77, 1964, 48-56.
- 2) Bleck, E. E.: Idiopathic chondrolysis of the hip. Journal of Bone and Joint Surgery, 65-A, 1983, 1266-1275.
- 3) Brentrup, H.: Zur Frage der Protrusio acetabuli, Archiv für orthopädische und Unfall-Chirurgie, Bd. XLII, 1943, 241-267.
- 4) Cuccoli, C., Pappalardo, M., Motta, C.: L'epifisiolisi dell'anca. Generalità, anatomia patologica, eziopatogenesi, clinica, Relazione LVI Congresso S.I.O.T., Roma, 1971.
- 5) Cruess, R. L.: The pathology of acute necrosis of cartilage in slipping of the capital femoral epiphysis. Journal of Bone and Joint Surgery, 45-A, 1963, 1013-1024.
- 6) Duncan, J. W., Nasca, R., Schrantz, J.: Idiopathic chondrolysis of the hip. Journal of Bone and Joint Surgery, 61-A, 1979, 1024-1028.
- 7) Duncan, J. W., Nasca, R., Schrantz, J.: The Bizarre Stiff Hip. Possible Idiopathic Chondrolysis. Journal of the American Medical Association 231, 1975, 382-385.
- 8) Eisenstein, A., Rothschild, S.: Biochemical abnormalities in patients with slipped capital femoral epiphysis. Journal of Bone and Joint Surgery, 58-A, 1976, 459-465.
- 9) Golding, J. S. R.: Chondrolysis of the Hip. In Proceedings of the British Orthopaedic Association. Journal of Bone and Joint Surgery, 55-B, 1973, 214-215.

- 10) Golding J. S. R.: Chondrolysis of the Hip. Journal of Bone and Joint Surgery, 57-B, 1975, 531
- 11) Goldman, A. B., Schneider, R., Martel, W.: Acute chondrolysis complicating slipped capital femoral epiphysis. American Journal of Roentgenology, 130, 1978, 945-950
- 12) Hayd, Fr. W.: Ein Beitrag zur Ätiologie der Protrusio acetabuli, Zeitschrift für Orthopädie, 79, 1950, 60-73
- 13) Herman, J. H., Herzig, E. B., Crissman, J. D., Dennis, M. V.: Idiopathic Chondrolysis - An Immunopathologic Study, The Journal of Rheumatology, 7, 1980, 694-705
- 14) Heppenstall, R. B., Marvel, S. M., Chung, F., Brighton, C. T.: Chondrolysis of the Hip - usual and unusual presentations. Journal of Bone and Joint Surgery, 55-A, 1973, 1308
- 15) Heppenstall, R. B., Marvel, J. P. jun., Chung, K., Brighton, C. T.: Chondrolysis of the Hip, Clinical Orthopaedics and Related Research, 103, 1973, 136-142
- 16) Imhäuser, G.: Zur Versteifung führenden Hüfterkrankungen in der Pubertät. Verhandlung 40. Kongreß DOG 1952. Beilageheft Zeitschrift für Orthopädie, 1953, 268-270
- 17) Imhäuser, G.: Die spontane pubertäre Hüftsteife. Zeitschrift für Orthopädie, 114, 1976, 61-64
- 18) Imhäuser, G.: Die Pubertät als Krisenzeit des Hüftgelenkes. Zeitschrift für Orthopädie, 112, 1974, 577-580
- 19) Imhäuser, G.: Die intrapelvinen Vorragungen des Hüftpfannenbodens, Hackenbroch, Hohmann, Lindemann, handbuch der Orthopädie Bd. II, Thieme-Verlag Stuttgart, 1958, 1102-1119
- 20) Ippolito E., Ricciardi-Pollini, P. T.: Chondrolysis of the Hip. (Idiopathic and secondary forms) Ital. J. Ortop. Traumatol. 7/3, 1981, 335-344
- 21) Jaster, D.: Beitrag zur mit Pubertätshüftsteifen einhergehenden idiopathischen Protrusio acetabuli, Zeitschrift für Orthopädie, 99, 1964, 336-346

- 22) Jones, B. S.: Adolescent Chondrolysis of the Hip Joint. South African med. Journal, 45, 1971, 196-202
- 23) Knodel, M.: Beitrag zur Frage der "Osteochondrite laminaire", Helvetica Chirurgica Acta, 24, 1957, 80-91
- 24) Kozlowski, K., Scougall, J.: Idiopathic chondrolysis - diagnostic difficulties. Pediatric Radiology, 14/5, 1984, 314-317
- 25) Leinbach, E. S.: Arthrofibrosis Reacion Fibroblastique dans les articulations, III. Conference Internationale des Maladies Rhumatismales, 1956, 143-156
- 26) Mankin, H. J., Sledge, C. B., Rothschild, S., Eisenstein, A.: In: The Hip (Proceedings of the 3rd Open Scientific Meeting of the Hip Society) J. Bone Joint Surg. Am., 1970, 52, 1-136
- 27) Martin du Pan, Ch., Rutishauser, E.: Un type d'arthrose infantile nouvelle, Schweizer Medizinische Wochenschrift, 75, 1945, 955-956
- 28) Mau, H.: Zur Ätiologie, Pathogenese und Therapie der idiopathischen Protrusio acetabuli mit Pubertätssteifen, Zeitschrift für Orthopädie, 1961, 100, 117-120
- 29) Murphy, J. W., Murphy, J. W.: Idiopathic Chondrolysis of the hip. Clinical Radiology, 25, 1974, 147-151
- 30) Müller, W., Schilling, F.: Differentialdiagnose rheumatischer Erkrankungen, Aesopus-Verlag, 2. Auflage, 1982, 361
- 31) Otte, P.: Die entzündlichen Erkrankungen des Hüftgelenks, praktische Orthopädie in: Otte, P. und E. Rausch (Edit.): Vorsorge in der Orthopädie, Praktische Orthopädie 4, 1972, 227-243
- 31a) Sonderdruck aus Verhandlung der Deutschen Orthopädischen Gesellschaft, 49 Kongreß; Zürich 27. bis 30. September 1961, Ferdinand Enke-Verlag, Stuttgart, 1962

- 32) Sivanantham, M., Kutty, M. K.: Idiopathic Chondrolysis of the Hip: Case Report with a Review of the Literature. Australian and New Zealand Journal Surgery, 47, 1977, 229-231
- 33) Smith, E. J., Ninin, D. T., Keays, A. C.: Idiopathic chondrolysis of the hip. A case report, South African Med. Journal, 63, 1983, 88-90
- 34) Sparks, L. T., Dall, G.: Idiopathic chondrolysis of the hip joint in adolescents. South African Med. Journal, 61, 1982, 883-886
- 35) Taillard, W., Grasset, E.: La coxite laminaire juvenile. Revue de Chirurgie Orthopedique, 50, 1964, 159-181
- 36) Wenger, D. R., Mickelson, M. R., Ponseti, I. V.: Idiopathic chondrolyses of the hip. Journal of Bone and Joint Surgery, 57-A, 1975, 268-271
- 37) Waldenström, H.: On Necrosis of Joint Cartilage by Epiphyseolysis Capitis Femoris. Acta Chirurgica Scandinavica, 67, 1930, 836-946

Röntgenbild -
dokumentation

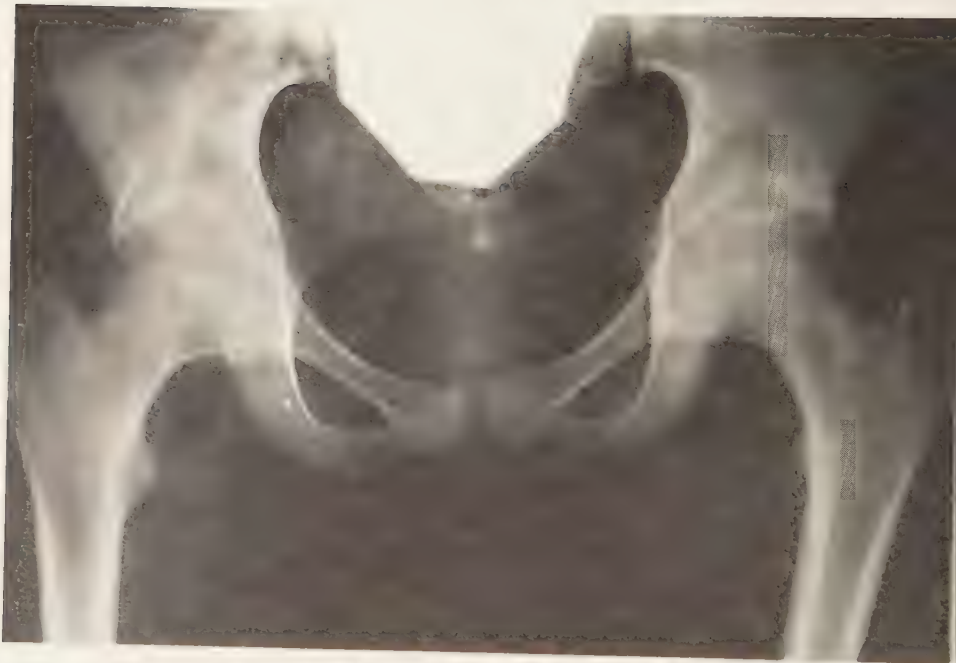


Abb. 1 Fall Nr. 1: (Patientin) 1. Aufnahme vom 14.1.1978
 Mittelschwere Aufnahme (Anteroposterior) des Beckens (Gelenke).
 Nach Trauma (Sturz aus 10m Höhe) im Jahr 1977 in der Deninera (Klinik für Unfallchirurgie).
 1478 Kilo.



Abb. 2. Fall Nr. 1: (Patientin) 1. Aufnahme vom 9.10.1978
 Sekundärarthrose (Gelenke).

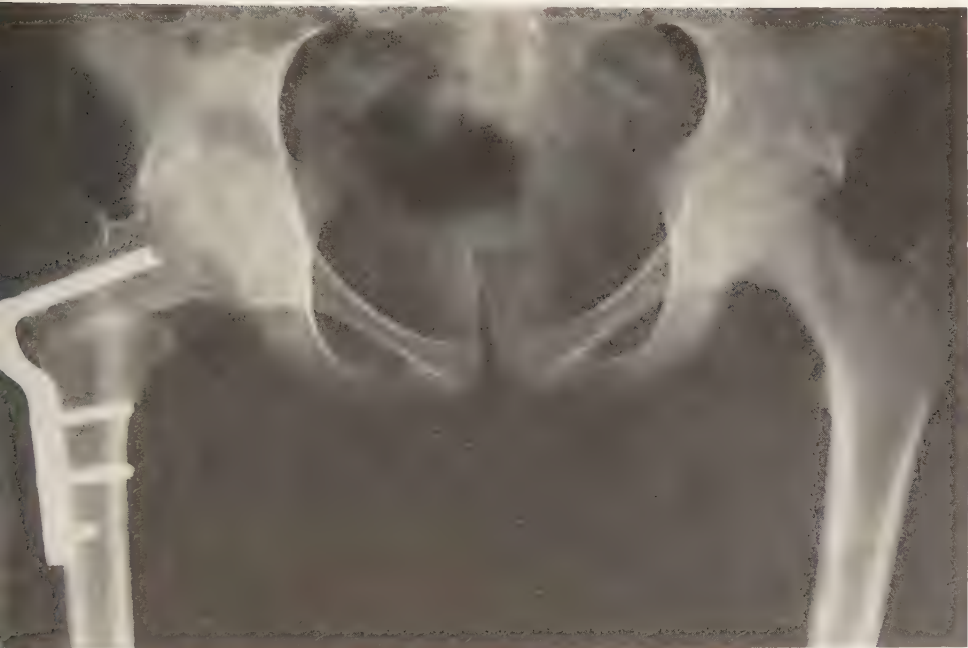


Abb. 3 Fall Nr. 1: Dagmar A., 12-jährig (Aufnahme vom 10.10.1978)
Nach intertrochanterer Umstellung wegen Gehunfähigkeit bei fixierter Beugefehlstellung.



Abb 4 Fall Nr. 1: Dagmar K., 12-jährig (Aufnahme vom 22.6.1979)
Operativ korrigiertes Hüftgelenk nach Metallentfernung arthrotisch repariert mit deutlich erholtem Gelenkspalt, der weiter geworden ist als der linksseitige. Weiterhin Beckenklippung.



Abb. 5 Fall Nr. 2: Sabine P., 12 1/2-jährig (Aufnahme vom 31.8.1979)
Beckenschiefellage mit extremer Beckenklippung, Abduktion des linken
Femur und Adhärenz der Hüfte, konzentrische Gelenkspaltver-
schmälerung und Gelenkverengung in der gesamten Gelenkpartie.



Abb. 6 Fall Nr. 2: Sabine P., 12 1/2-jährig (Aufnahme vom 1. 7. 1961).
Glenkspaltverschmälerung des linken Hüftgelenks unverändert, leicht
strähnige Porose und jetzt ein deutlicher Ossifikationsstreifen am
medialen Schenkelhals



Abb. 7 Fall Nr. 3: Sylvia K., 12-jährig (Aufnahme vom 24.7.1979)
Doppelseitige Protrusio acetabuli rechts deutlicher als links, bei tiefer Pfanne, rechts mit cranio-lateral geringer Gelenkspaltverschmälerung und mit ausgedehnter Demineralisation. Beckenkipfung.

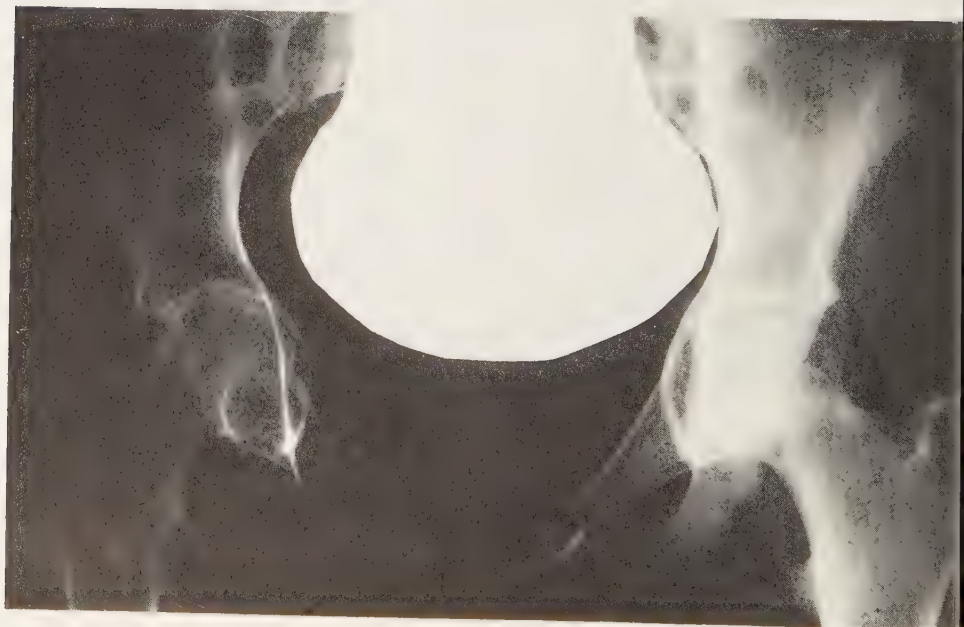


Abb. 8 Fall Nr. 3: Sylvia K., 12-jährig (Aufnahme vom 19.8.1980)
Nach einem Jahr erheblicher Fortschritt des Knorpelschwundes rechts mit Unregelmäßigkeiten und mit Doppelkonturierung der medialen Schenkelhalskontur (periostale Ossifikation), geringe



Abb. 9 Fall Nr. 5: M. Jochim G., 14-jährig (Aufnahme vom 4.1.1977)
Tiefe Pfanne des Hüftgelenks: links: groß, links: stabil, konzentrische
Gelenkspaltverengung, rechts: kleiner, teilweise strahlige
Stepperson. Rechte: kleine, strahlige, stabil.



Abb. 10 Fall Nr. 5: Nicoletta K., 14-jährig (Aufnahme vom 25.1.1978)
Nach einem halben Jahr arthrotische Veränderungen mit kleinem "steppy"
kranial und mit angedeuteter Doppelkontur (periartikuläre Kalki-
fationsstreifen) medial am Schenkelhals.

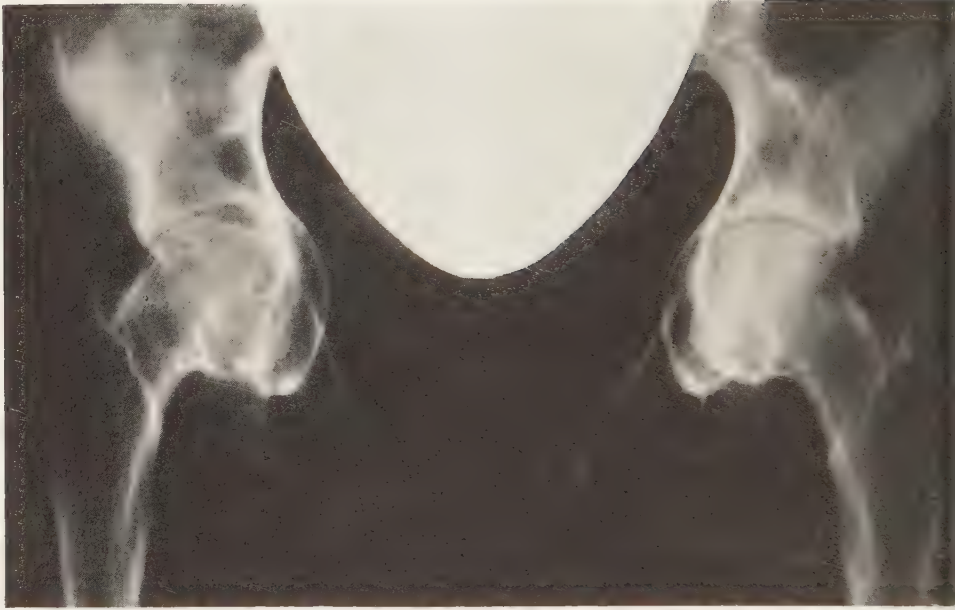


Abb. 11 Fall Nr. 7: Gabriele W., 14-jährig (Aufnahme vom 2.7.54)
Erhebliche Zunahme der Protrusion rechts mehr als links mit Kapselver-
engung (schief) Gelenkspaltverschmälerung beidseits und Hüftkopferkrankung re



Abb. 12 Fall Nr. 11: Thomas W., 11-jährig (Aufnahme vom 30.11.1950)
Leichter Beckenschiefstand bei tiefer Pfanne beidseits mit Anterior-
und Außenrotationsfehlstellung des rechten Hüftgelenks, tiefe Pfanne
Protrusio acetabuli beidseits mit rechtsseitiger Osteoporese des
zentralen Gelenkspaltverschmälerung rechts mehr als links, be-
Anhalt für Epiphyseinfrosenlösung, Iliosartikuläre Gelenke normal.

L e b e n s l a u f

Name: Michael Gugerel

geb. am: 19.11.1945 in Wiesbaden

Eltern: Dr. med. Franz Gugerel,
Elisabeth Gugerel, geb. Hofmann

Geschwister: Luitgard, geb. 26.9.1948 und
Thomas, geb. 21.5.1954

Einschulung: Ostern 1952 in die Volksschule Kiedrich

Schulwechsel: Nach Volksschulabschluß dreijährige
Handelsschule der Schulbrüder in Bad Honnef.

8. 3.1963 Abschluß der Handelsschule mit Fachschulreife

1. 4.1963 Beginn einer dreijährigen Lehre als Industrie-
kaufmann, bei der Fa. Asbach & Co, Rüdesheim

31. 3.1966 Abschlußprüfung bei der Industrie- und Han-
delskammer Wiesbaden mit anschließender
Tätigkeit als Industriekaufmann.

6.11.1967 Aufnahme des Studiums am Zweiten Bildungsweg
am Friedrich-Spee-Kolleg, Neuss, zur Er-
langung der Hochschulreife.

16.12.1969 Reifeprüfung am obengenannten Institut.

13. 4.1970 Erteilung eines Studienplatzes im Fach Human-
medizin an der Johannes Gutenberg Universität

7.10.1971 Ablegung der ärztlichen Vorprüfung (Vor-
physikum) vor dem Prüfungsausschuß der Uni-
versität Mainz.

2.10.1973 Ablegung der ärztlichen Vorprüfung (Physikum)
vor dem Prüfungsausschuß der Universität
Mainz, danach Aufnahme des klinischen
Studiums am Klinikum der o.g. Universität.

28. 7.1975 Eheschließung mit Anna-Maria Gugerel, geb.
Kiefer.

20.12.1976 Ablegung der ärztlichen Prüfung an der
Universität Mainz.

18. 2.1976 Geburt unseres Sohnes Martin.
1. 1.-31.12.1977 Medizinalassistentenzeit in der Chirurgischen und Inneren Abteilung des Kreiskrankenhauses Eltville.
1. 1.1978 Erteilung der Approbation als Arzt.
1. 1.1978-31.12.1980 Assistenzarzt in der Chirurgischen Abteilung des Kreiskrankenhauses Eltville.
- 4.11.1978 Geburt unserer Tochter Katharina.
1. 1.1980-31.12.1982 Assistenzarzt in der Inneren Abteilung des Kreiskrankenhauses Eltville.
1. 1.1983-30. 6.1983 Weiterbildungsassistent für Allgemeinmedizin in der Praxis meines Vaters in Kiedrich.
22. 2.1984 Ablegung der Prüfung zur Anerkennung als Arzt für Allgemeinmedizin, vor dem Prüfungsausschuß der Landesärztekammer in Frankfurt.
- bis heute: Als Arzt für Allgemeinmedizin in der Praxis meines Vaters tätig, die ich nach der Promotion übernehmen möchte.

Die vorliegende Arbeit wurde auf Anregung und unter Anleitung von

Herrn Prof. Dr. med. F. Schilling

Klinik für Rheumakranke, Bad Kreuznach

in der Zeit vom November 1982 bis Juli 1984 durchgeführt.

Mein besonderer Dank gilt Herrn Professor Dr. med. F. Schilling für die ständige Hilfsbereitschaft und freundliche Unterstützung bei der Durchführung dieser Arbeit.

Nachstehend aufgeführten Professoren danken wir für die Möglichkeit der Einsichtnahme in die Krankenunterlagen, die als Grundlage zur Durchführung der Arbeit dienten:

Herrn Prof. H. G. Fassbender, Herrn Prof. P. Otte, Herrn Prof. E. Störig, Herrn Prof. J. Eichler, Herrn Prof. N. Gschwend, Herrn Prof. W. Becker, Herrn Prof. H. G. Willert.

Ebenso gilt mein Dank meinem Bruder Thomas, der mir bei der Anfertigung der Röntgenbildfotographien behilflich war.



